

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1956

THÈSE

295^{N°}

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Xavier COMTE

Né le 1^{er} février 1924, à Rennes (Ille-et-Vilaine)

Présentée et soutenue publiquement le

1956

LE SYNDROME

MEGAVESSIE-REFLUX CYSTOPYELIQUE

Travail du Centre d'Urologie Infantile de Seine-et-Oise
(Hôpital de Villeneuve-Saint-Georges)

et de la Consultation d'Urologie Infantile
(de l'Hôpital Rothschild)

Président : M. DEBRE, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1956

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : COMTE

Prénom : XAVIER

Date de soutenance :

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

COMTE (XAVIER) — Le syndrome mégavessie - reflux cystopyélique. Travail du Centre d'Urologie Infantile de Seine-et-Oise (h^ôp. de Villeneuve-St-Georges) et de la Consultation d'Urologie Infantile de l'hôpital Rothschild. — Paris, Imp. R. Foulon, 1956, in-8°, 75 p., 35 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1956, N°).

COMTE (XAVIER) — Le syndrome mégavessie - reflux cystopyélique. Travail du Centre d'Urologie Infantile de Seine-et-Oise (h^ôp. de Villeneuve-St-Georges) et de la Consultation d'Urologie Infantile de l'hôpital Rothschild. — Paris, Imp. R. Foulon, 1956, in-8°, 75 p., 35 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1956, N°).

COMTE (XAVIER) — Le syndrome mégavessie - reflux cystopyélique. Travail du Centre d'Urologie Infantile de Seine-et-Oise (h^ôp. de Villeneuve-St-Georges) et de la Consultation d'Urologie Infantile de l'hôpital Rothschild. — Paris, Imp. R. Foulon, 1956, in-8°, 75 p., 35 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1956, N°).

COMTE (XAVIER) — Le syndrome mégavessie - reflux cystopyélique. Travail du Centre d'Urologie Infantile de Seine-et-Oise (h^ôp. de Villeneuve-St-Georges) et de la Consultation d'Urologie Infantile de l'hôpital Rothschild. — Paris, Imp. R. Foulon, 1956, in-8°, 75 p., 35 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1956, N°).

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1956

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Xavier COMTE

Né le 1^{er} février 1924, à Rennes (Ille-et-Vilaine)

Présentée et soutenue publiquement le

195

LE SYNDROME MEGAVESSIE-REFLUX CYSTOPYELIQUE

Travail du Centre d'Urologie Infantile de Seine-et-Oise
(Hôpital de Villeneuve-Saint-Georges)

et de la Consultation d'Urologie Infantile
(de l'Hôpital Rothschild)

Président : M. DEBRE, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1956



DOYEN HONORAIRE :

M. Baudouin

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Baudouin, Bénard (H.), Cadenat, Carnot, Chabrol, Champy, Chevassu, Delbet, Donzelot, Gastinel, Guillain, Halphen, Harvier, Laroche (G.), Laubry, Lemaître, Lemierre, Lévy-Solal, Lhermitte, Lian, Loeper, Marion, Mathieu, Mocquot, Mondor, Mulon, Olivier (E.), Ombrédanne, Sannié, Sézary, Tanon.

DOYEN Léon BINET

Membre de l'Institut

ASSEESSEUR Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Bactériologie	N...
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	VERNE (J.)
Cancérologie médicale et sociale	N...
Carcinologie	OBERLING (C.)
Chimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Cliniques chirurgicales	Hôtel-Dieu BROCC (P.)
	Broussais DE GAUDART-D'ALLAINES (F.)
	Salpêtrière N...
	Cochin QUÉNU (J.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M.)
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R.)
Clinique de la tuberculose	BERNARD (Et.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R.)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P.)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T.)
Clinique des maladies des enfants	DEBRÉ (R.)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J.)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P.)
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu N...
	Bichat N...
	Cochin MOREAU (R.)
	Broussais DE GENNES (L.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R.)
Cliniques obstétricales	Tarnier LANTUÉJOUL (P.)
	Baudelocque N...
	Port-Royal LACOMME (M.)
Clinique ophtalmologique	VELTER (E.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN (A.)
Clinique physio-pathol. des problèmes alimentaires	RICHE (C.)
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (C.)
Clinique rhumatologique et sociale	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique	FÉY (B.)

Embryologie	GIROUD (A.)
Génétique médicale	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	N...
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIÉDELIEVRE (R.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	MÉNÉGAUX (G.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENÈGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	BARIÉTY (M.)
Pathologie et thérapeutiques générales	GARCIN (J.)
Pédiatrie sociale	MARIE (J.)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	MOULONGUET (P.)
Thérapeutique	TURPIN (R.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE MAÎTRES DE CONFÉRENCES-AGREGÉS ET AGREGÉS

MM.	MM.
Anatomie	Obstétrique
{ DELMAS (A.) <i>pr. s. ch.</i> DEBEYRE (J.) OLIVIER N... { MORIN (P.) RAVINA (J.) N... N...	
Anatomie pathologique	Ophthalmologie
{ GAUTHIER-VILLARD (Mlle P.) <i>pr. s. ch.</i> BUSSER (F.) GUYGOU (Ch.) { DESIGNES (P.) N...	
Bactériologie	Orthopédie
{ NÉVOT (A.) N... { JUDET (R.)	
Biochimie médicale	Oto-rhino-laryngologie
{ ETTORI (J.) <i>pr. s. ch.</i> N... N... { AUBRY (M.) MADURO (M.)	
Biologie médicale	Parasitologie
{ BOURLIÈRE (F.) { CHABAUD (A.) N...	
Dermato-Syphiligraphie	
Embryologie	
{ DUPERRAT (F.) TUCHMANN { ABOULKER (P.) BAUMANN (J.) GOSSET (J.) LAURENCE (G.) LORTAT-JACOB (J.) OLIVIER (Cl.)	
Histologie	Pathologie chirurgicale
{ BULLIARD (H.) <i>pr. s. ch.</i> N... N... { POILLEUX (F.) VERNE (J. M.)	
Hydrologie	
{ N... { N... N... N... N... N... N...	
Hygiène	
{ BOYER (J.) <i>pr. s. ch.</i> DEPARIS (M.) <i>pr. s. ch.</i> { N...	
Maladies infectieuses	
{ N... { N...	
Médecine légale et du travail	Pathologie expérimentale
{ DEROBERT (L.) <i>pr. s. ch.</i> GAULTIER (M.) HADENGUE (A.) N... { N... N...	
Neurochirurgie	
Neurologie	Pathologie médicale
{ DAVID (M.) { N...	
Obstétrique	
{ GRASSET (J.) LEPAGE (F.) MERGER (R.) { BERNARD (J.) BOUDIN (G.) CASTAIGNE (P.) CONTE (M.) DOMART (A.)	

	MM.		MM.
Pathologie médicale . . .	LAMOTTE (M.)	Physiologie . . .	{ BARJETON (D.) <i>pr. s. ch.</i>
	LAROCHE (Cl.)		{ PARROT (J.) <i>pr. s. ch.</i>
	MILLIEZ (P.)		{ DEJOURS (P.)
	PÊQUIGNOT (H.)	Physique médicale . . .	{ DJOURNO (A.) <i>pr. s. ch.</i>
	PERRAULT (M.)		{ GOUGEROT (L.) <i>pr. s. ch.</i>
	RAMBERT (P.)	Pneumo- Phtisiologie . .	KREIS (B.)
	THIEFFRY (St.)		
	TURIAF (J.)	Psychiatrie . .	N...
	N...		
	N...	Psychiatrie infantile . . .	MICHAUX (Z.)
Pédiatrie . . .	JOSEPH (R.)		
	N...	Stomatologie . .	CHAPUT (Mme A.)
	N...		CERNÉA (P.)
Pharmacologie .	CHEYMOL (J.) <i>pr. s. ch.</i>	Thérapeutique .	N...
	LÉVY (Mlle J.) <i>pr. s. ch.</i>	Urologie . . .	KUSS (R.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
Clinique chirurgicale . . .	AMELINE (A.)	Clinique médicale . . .	{ HAGUENAU (M.) <i>pr. s. ch.</i>
	HUGUER (J.)		{ HAMBURGER (J.)
	LÉGER (L.)		{ KOURILSKY (R.)
	PADOVANI (P.)	Clinique obstétricale . .	{ MARCHAL (G.)
	PATEL (J.)		{ SOULIÉ (E.)
	ROUX (M.)		{ ESCALLE (G.)
	RUDLER (J. C.)		{ MAYER (M.)
Clinique médicale . . .	SICARD (A.)	Clinique ophtalmologique	{ VARANGOT (J.)
	BROUET (G.)		{ OFFRET (G.)
	N...	Clinique urologique . .	{ RENARD (G.)
	DECOURT (J.)		
	DREYFUS (Gilbert)		
	FAUVERT (R.)		

Secrétaire général de la Faculté M. MOREL (J.)
 Secrétaire Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction . . . M. le Docteur HAHN (A.)
 Conservateur Mlle GOICHON
 Bibliothécaires { Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.)
 LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

LE DOCTEUR LOUIS COMTE

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A LA MÉMOIRE DE MON ONCLE

LE DOCTEUR A. LE COUEDIC

A MES SŒURS

A MON COUSIN

LE PROFESSEUR J.-J. SAMBRON

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Professeur à l'Ecole Nationale de Médecine de Rennes
Chevalier de la Légion d'Honneur

A MA FAMILLE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT DEBRÉ

Professeur de la Chaire Médicale Infantile

à l'Hôpital des Enfants-Malades

Médecin des Hôpitaux

Membre de l'Académie de Médecine

Grand-Officier de la Légion d'Honneur

*Qui a bien voulu me faire l'insigne
honneur de présider cette thèse.*

Hommage de profond respect.

AUX MEMBRES DU JURY

A MONSIEUR LE DOCTEUR J.-E. MARCEL

Chef du Service d'Urologie de l'Hôpital de Villeneuve-Saint-Georges
Chef de la Consultation d'Urologie Infantile de l'Hôpital Rothschild
Ancien Chef d'Urologie Infantile
des Hôpitaux Trousseau et Bretonneau
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui, non content de m'avoir prodigué
durant cinq ans son magnifique enseigne-
ment, a été et demeure pour moi plus qu'un
maître.*

*Je le prie de bien vouloir trouver ici
l'hommage de ma reconnaissance sincère.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE RENNES

AUX CHEFS DE SERVICE
DE L'HOPITAL DE VILLENEUVE-SAINT-GEORGES

A LA CONSULTATION D'UROLOGIE INFANTILE
DE L'HOPITAL ROTHSCHILD

A MES COLLÈGUES DE LA SALLE DE GARDE
DE L'HOPITAL DE VILLENEUVE-SAINT-GEORGES

A MES CAMARADES DE SANATORIUM

A MES COMPAGNONS DE DÉPORTATION
VIVANTS ET DÉCÉDÉS

A MES AMIS

INTRODUCTION

Au cours d'une longue pratique de l'urologie infantile, notre Maître, J.-E. MARCEL, a constaté que les troubles urinaires observés chez certains enfants étaient liés à une malformation congénitale qu'il a décrite sous le nom de :

« SYNDROME MÉGAVESSIE-REFLUX CYSTO-PYÉLIQUE »

A la vérité, cette qualification n'est pas tout à fait exacte. Le terme de syndrome est pris habituellement dans un sens un peu différent. En fait, il s'agit d'une simple association de deux malformations, mais qui a une traduction clinique particulière. Si donc, malgré tout, nous conservons cette terminologie, c'est la forme sous laquelle cette affection a été présentée jusqu'alors.

Isolé à l'origine dans la première et souvent dans la seconde enfance, ce syndrome a été observé exceptionnellement chez l'adulte jeune.

A la lueur de certaines recherches personnelles sur la vessie du nourrisson et de l'enfant, nous nous proposons de reprendre l'étude complète de ce syndrome et d'essayer de montrer que cette malformation constitue bien une entité nosologique, à notre connaissance non décrite jusqu'alors.

Après avoir défini d'abord la « mégavessie » puis le reflux, nous passerons en revue quelques généralités.

Nous ferons une étude *clinique*, envisagerons les différentes *formes évolutives*, et le *diagnostic*, avant de nous livrer à un *essai pathogénique* qui précédera le *traitement*.

Le « *syndrome mégavessie-reflux cysto-pyélique* » est constitué par l'association de deux malformations congénitales :

- 1° l'une portant sur le détrusor, c'est-à-dire l'existence d'une *vessie de très grande capacité* ;

2° l'autre affectant le système occlusif des méats urétéraux et entraînant un *reflux cysto-urétéro-pyélique*.

Il nous paraît indispensable d'apporter quelques précisions sur chacune de ces malformations.

En effet, si le reflux a été assez étudié, puisqu'il a même été mis à l'ordre du jour d'un *Congrès Français d'Urologie* (1926), la mégavessie, par contre, ne paraît pas avoir beaucoup retenu l'attention des auteurs.

I. — MEGAVESSIE

La plupart des auteurs, sinon tous, appellent indifféremment *mégavessie* aussi bien une vessie *distendue* en amont d'un obstacle qu'une vessie *frappée dès l'origine* dans son système neuro-musculaire.

Cette double désignation ne nous paraît ni logique, ni valable.

Étymologiquement, le préfixe « *méga* » ou dans certains pays anglo-saxons « *mégalo* », précédant le nom d'un viscère creux, en désigne généralement à tort ou à raison, *l'ectasie congénitale*.

C'est ainsi que l'on dit : mégacôlon ou maladie de Hirschsprung, mégaoesophage, mégasigmoïde. Pour le mégauretère, appellation jadis réservée à une dilatation dite « idiopathique » du conduit, on commence à en altérer le sens.

C'est d'autant plus paradoxal que la confusion entre ectasie primitive et dilatation secondaire n'est pas constante. L'idée ne viendrait à personne, par exemple, d'appeler mégavessie le globe vésical du prostatique ou du rétréci rétentionniste chronique ou distendu. On ne voit pas très bien pourquoi on maintiendrait chez l'enfant ou le nourrisson une confusion regrettable, qui n'a pas cours chez l'adulte.

Enfin, aussi bien anatomiquement qu'histologiquement, une mégavessie n'a pas la structure d'une vessie qui a lutté contre un obstacle, qui s'est dilatée et qui, peu à peu, s'est distendue.

C'est pourquoi, depuis longtemps déjà, J.E. MARCEL s'est rangé parmi ceux qui opposent la distension vésicale secondaire à la mégavessie originelle. Comme lui, nous réservons ce nom de mégavessie à une vessie de capacité *primitivement* très supérieure à la normale, à une « *dysembryoplasie* », frappant le détrusor de « *gigantisme* » à la manière d'autres viscères creux ou conduits de l'organisme.

Nous ne saurions trop insister sur cette différenciation qui élimine toute action mécanique, toute notion obstructive congénitale ou acquise. C'est en grande partie sur cette définition que repose le syndrome que nous décrivons. C'est pour l'avoir négligée que d'aucuns — nous y reviendrons — ont pu le contester ou le méconnaître.

Ainsi définie, la mégavessie n'a pas été très étudiée jusqu'alors.

A l'étranger, les termes de « megabladder », « megalocystis », « megavescica » ou plus souvent de « giant bladder », « atonic bladder » désignent une vessie agrandie par sa lutte contre un obstacle. Il en a été de même en France.

Une des premières observations françaises de « mégavessie » chez l'enfant, publiée par BOPPE et J.E. MARCEL en 1933, était en effet une maladie du col. En 1941, ces mêmes auteurs, à propos de 6 observations de la même maladie chez le nourrisson et chez l'enfant, opposent les termes de *microvessie* ou vessie hypertonique et de *mégavessie* ou vessie hypotonique. Or, en réalité, l'épine organique cervicale, bien que congénitale, enlève au terme « mégavessie » l'origine dysembryoplasique primitive que nous tendons à lui assigner. Il est à remarquer que sous l'influence de la confusion terminologique de l'époque, BOPPE et J.E. MARCEL appelaient eux aussi alors mégavessie toute vessie distendue, et ce n'est que secondairement (1944) que ce dernier a cru devoir en discriminer les désignations.

a) CHEZ L'ADULTE

Certains, à la manière de LEGUEU, appellent mégavessie une vessie de grande contenance, celle-ci pouvant atteindre plusieurs litres, dont le sommet s'élève jusqu'à l'ombilic.

BLANC et NÉGRO, et plus récemment FEY, STOBBAERTS, TRUCHOT et WOLFROMM, à l'occasion de leurs études sur la cystographie, n'insistent pas sur la mégavessie, *malformation* de diagnostic facile, disent-ils.

BLANC, toutefois, distingue de son côté la « mégavessie d'origine congénitale » dont l'image a des contours nets, sans crénelures par suite de l'absence de cellules et de colonnes qui caractérisent la « mégavessie acquise ou vessie distendue ».

On peut donc constater que dans la littérature, la mégavessie n'occupe pas une place privilégiée et qu'en particulier, sa capacité est mal définie, d'autant que dans son appréciation, il entre incontestablement un facteur très personnel. Nous avons pensé que le moyen le plus simple et le plus sûr d'apprécier cette capacité était la *cystographie* qui d'une part, autorise à en mesurer le volume en grammes, et d'autre part, à en apprécier le cystogramme en centimètres.

Auparavant, il nous faut essayer de définir les limites d'une vessie normale ou soi-disant telle, ou si l'on veut encore, celle que l'on rencontre le plus souvent. En fait, le terme de *vessie normale* désigne deux états différents : la *vessie saine* et la *vessie physiologique*. Nous

appellerons, avec BLANC et NÉGR0, vessie normale une vessie saine à un degré de réplétion qui détermine le besoin d'uriner. Mais cette vessie n'a pas de traduction cystographique univoque, il n'existe donc pas de *cystogramme normal*.

Celui-ci est en outre conditionné par la position du sujet, le degré de réplétion de l'organe et la contraction vésicale.

De même, la *capacité normale* de la vessie ne peut être fixée de façon absolue, car elle évolue dans des limites assez larges, pouvant varier du simple au double, de sorte que l'on ne pourra pas décrire une, mais des *formes normales de vessie*.

Ces formes normales doivent, cependant, s'inclure dans certaines limites de discrimination facile.

Il nous a semblé que *le cadre osseux dans lequel s'insère la vessie convenait parfaitement à cette exigence*.

Nous tenons à préciser que le foyer du tube à rayons X sera toujours centré sur l'ombilic.

Dès lors, la vessie étant remplie jusqu'au besoin mictionnel, le radiogramme de face normal se présente sous la forme d'une *plage plus ou moins circulaire, dont le pourtour correspond, en bas, au bord supérieur de la symphyse pubienne, et est tangente plus ou moins en haut à la limite inférieure des articulations sacro-iliaques*.

Ce qui revient à dire que le radiogramme de la vessie a une projection contenue entièrement dans les limites du *détroit supérieur* et que, partant, *tout dépassement important hors du petit bassin* a des chances de correspondre à une *vessie anormalement augmentée*. c'est-à-dire à une *mégavessie*.

b) CHEZ L'ENFANT

La vessie est, dans ce cas, en *voie d'évolution* comme le reste de l'économie, il est plus difficile de fixer une capacité approximative, d'autant que plus il est jeune, plus cette capacité varie.

Si l'on s'en rapporte aux travaux de PETERSON, GUNDOBIN, KRAUSE, elle est de 28,3 cm³ chez la fille, de 19,5 cm³ chez le garçon, dans la première année.

Pour CAMPBELL, la vessie supporte sans souffrance l'introduction de :

- 25 à 30 cm³ à deux ans ;
- 85 cm³ à cinq ans ;
- 75 à 100 cm³ à six ans ;
- 100 à 150 cm³ à dix ans.

Dans l'ensemble, nos constatations personnelles semblent corroborer ces données essentielles. Toutefois, nous avons constaté qu'à la naissance, 45 cm³ créaient la distension et nous avons pu facilement injecter 60 cm³ à neuf jours. En règle générale, la vessie du nourrisson semble être plus grande par rapport au corps qu'à l'âge adulte. La forme varie : elle est ronde, piriforme ou ovale. Nous avons observé trois vessies hyperspastiques, très peu tolérantes, ressemblant à la vessie de lutte. Dans un cas, nous avons répété l'examen, une fois à quatre heures, l'autre fois à neuf jours ; l'aspect et la contenance avaient fort peu varié. Il nous faut aussi souligner la tolérance particulière d'un certain nombre d'enfants. Il en est ainsi, qui, dans l'appréhension d'une douleur à la miction, soit par cystite, soit par ulcération du méat, restent vingt-quatre voire trente-six heures sans uriner et sans se plaindre.

D'autre part, les formes de la vessie du nourrisson sont différentes de celles de l'adulte. Chez le nouveau-né, on doit tenir compte de modifications naturelles qui découlent de l'embryologie.

c) EMBRYOLOGIE

On se rappelle qu'il existe à l'extrémité caudale de l'embryon une cavité entoblastique à la partie supérieure de laquelle débouchent l'intestin primitif et l'allantoïde : le *cloaque*. Ce carrefour des voies digestives et urinaires va être divisé en deux parties par un éperon périnéal : le *rectum* en arrière, le *sinus uro-génital* en avant. A ce sinus, on reconnaît une extrémité inférieure ou membrane uro-génitale, et une supérieure qui se continue avec l'allantoïde dont la partie tout antérieure, s'étendant vers l'ombilic, s'atrophie très tôt et se transforme en un cordon plein, fibreux, l'*ouraque*. Le sinus uro-génital s'accroît sans cesse et se trouve comporter deux zones : une inférieure, ou zone génitale, et une supérieure ou *zone urinaire*. La portion supérieure de cette zone donnera la partie supérieure de la vessie et l'ouraque ; la portion moyenne est la région du *trigone* qui formera le bas-fond de la vessie ; enfin la portion inférieure donnera l'urèthre prostatique. La vessie comprend donc deux parties : l'une, la plus développée, d'origine allantoïdienne avec un revêtement entoblastique ; l'autre, le trigone, avec un revêtement d'origine mésoblastique.

On s'explique ainsi pourquoi, à la naissance, la vessie est un organe *abdominal*, et cette situation haute résulte à la fois de son origine ouraquienne et du fait que ce viscère ne peut se loger dans le bassin qui est trop petit pour l'abriter en entier.

Dans ces conditions, la limite supérieure de la vessie du nouveau-né déborde, dans l'immense majorité des cas, le cadre osseux qui nous a servi à circonscrire la vessie de l'adulte. La hauteur de l'organe est parfois doublée en valeur relative, atteignant et même dépassant L4 ou L3, à telle enseigne que l'on peut, *dans une certaine mesure*, considérer la mégavessie comme la règle chez le tout jeune.

Cette constatation n'est valable que dans les premières semaines de la vie. Au fur et à mesure que le nouveau-né grandit, l'organe gagne très vite sa situation pelvienne basse. La disproportion entre vessie et bassin diminue bientôt progressivement, comme si la vessie subissant une sorte d'involution, se mettait en harmonie avec l'économie et y demeurerait par la suite. *Dès le troisième mois, en effet, nous n'avons plus observé* (sauf en cas de mégavessie avec reflux) *de vessie débordant les limites du détroit supérieur.*

On peut conclure que, même en l'absence d'obstruction, la vessie du nouveau-né est de capacité importante, offrant l'impression d'une mégavessie relative, mais que cette capacité régresse très vite dans la suite.

Il eût été particulièrement intéressant de donner de la mégavessie une définition histologique prouvant son caractère nettement dysembryoplasique. Malheureusement les prélèvements sont exceptionnels, parce que dans ces cas l'on n'intervient pas et que l'évolution étant favorable, on ne pratique pas de nécropsies. Il nous a été occasionnellement donné de prélever un fragment de mégavessie et de le confier au Professeur DELARUE qui nous a répondu : « *amenuisement indiscutable des fibres musculaires* ». Il semble donc bien que la mégavessie a une texture musculaire ou neuro-musculaire originellement anormale.

En définitive, *la mégavessie est une malformation congénitale dont nous avons essayé de préciser les limites et la nature.*

II. — REFLUX

On dit qu'il y a reflux lorsque le contenu de la vessie, sous l'influence d'une certaine pression provoquée ou physiologique, remonte à un moment donné plus ou moins dans le système excréteur supravésical. Le reflux peut, donc, être *passif* ou *actif*.

Le *reflux passif* apparaît lorsque par suite de la réplétion provoquée de la vessie, le contenu de celle-ci force l'entrée des voies excrétrices supérieures, qui se comportent ainsi à la manière d'un tube inerte, d'un véritable diverticule vésical.

Le *reflux actif*, par contre, est celui qui se manifeste, non pas au moment d'une distension vésicale, mais au cours de la contraction mictionnelle du détrusor.

Point capital : comme pour la mégavessie, le reflux que nous envisageons *exclut toute cause mécanique, obstructive, inflammatoire ou infectieuse*. Il ne s'opère donc pas dans des méats à l'origine *normaux* et ultérieurement *forcés*, mais dans des orifices atones, frappés congénitalement dans leur *système occlusif*. Il s'ensuit que le reflux se produira dans des uretères qui, au début, sont, eux aussi, anatomiquement et histologiquement normaux, mais dont le dynamisme et la morphologie sont le plus souvent passagèrement modifiés, ce qui exclut le méga-uretère, toute atteinte médullaire et même la dilatation secondaire.

On a beaucoup écrit sur le reflux. Le travail le plus important est le rapport de LÉPOUTRE au *Congrès d'Urologie* de 1926, le mémoire de PATOIR et WATEL, celui de BOUCHARD.

LÉPOUTRE a décrit au reflux congénital deux variétés :

- a) l'une due à un obstacle congénital, avec uretère forcé ;
- b) l'autre idiopathique, du type mégalo-uretère.

Il est à noter que certains auteurs pensent que le reflux se rencontrerait parfois dans des vessies normales. LEGUEU assimilait le reflux à une « difformité » pouvant exister chez l'enfant et persister jusqu'à l'âge adulte. Les auteurs américains semblent plus affirmatifs : GRUBER affirma avoir fréquemment observé des reflux dans des vessies normales, mais il a pratiqué ses cystographies sous anesthésie générale. GIBSON, sur 43 enfants indemnes d'affections urinaires, découvre un cas de reflux droit chez un garçon de treize mois et chez une fillette de seize mois, mais il n'a pas vérifié par cystoscopie l'état des orifices. Il conclut que le reflux peut survenir chez des sujets sains, confirmant ainsi l'opinion de KRETCHMER.

Ce n'est par contre pas du tout celle de CAMPBELL qui, fort d'une statistique impressionnante de cystographies, n'a *jamais rencontré de reflux chez des enfants exempts d'affections urinaires*.

Ces opinions contradictoires nous ont incité à pratiquer un certain nombre de recherches personnelles : pour savoir si le reflux pouvait être à l'origine normal et ne devenait que secondairement pathologique.

III. — RECHERCHES PERSONNELLES (*)

Nous nous sommes attaché, autant qu'il était possible, à prendre des sujets très jeunes dont l'âge variait de dix minutes à douze jours.

Le syndrome mégavessie avec reflux n'ayant été observé que chez les filles (sauf un seul cas) nous n'avons pratiqué ces cystographies systématiques que chez des *nourrissons du sexe féminin et des fillettes*. Cette restriction s'explique encore par deux autres raisons : l'aisance avec laquelle peut se pratiquer cet examen chez la fille et la rareté des complications dues au sondage chez elle.

En contrepartie, nous avons eu, au début, quelques mictions intempestives que nous avons évitées par la suite grâce à un léger artifice, en resserrant la vulve sur la sonde.

A dessein, nous n'avons pas analgésié nos malades.

Pour les nourrissons des premiers jours jusqu'à deux ou trois ans, nous nous sommes servi de sondes uréthrales (n^{os} 14/7 à 18/9) et pour les fillettes plus âgées, partant plus remuantes, une petite sonde de Pezzer trouvait une bonne indication.

Le liquide de contraste a toujours été du Ténébryl B, dilué à environ 50 % dans de l'eau stérile.

Les quantités injectées ont varié naturellement avec l'âge, allant de 25 à 30 cm³, voire 45 cm³ à la naissance jusqu'à 250-300 cm³ à sept ans.

Il est à noter que la quantité de liquide opacifiant injectée dans la vessie, nécessaire pour produire le reflux lorsque celui-ci existait, était parfois minime, le Ténébryl semblant se répartir également dès les premiers centimètres cubes entre la vessie et le tractus urinaire haut. C'est pourquoi, bien que nous ayons toujours distendu la vessie au maximum dans la majorité des cas, le fait de pousser encore quelques centimètres cubes de plus n'aurait pu déterminer un reflux, celui-ci se manifestant dès le début du remplissage ou, tout au moins, dès que le besoin de miction se faisait sentir. Ce qui tendrait à démontrer que le reflux est davantage en rapport avec l'atonie des méats urétéraux qu'avec la quantité de liquide injecté et la tension vésicale. On peut même se demander, si dans certains cas, il n'existe pas un seuil et

(*) Nous exprimons notre reconnaissance au Docteur DEROME, chef du Service de Pédiatrie, et au Docteur O. PALLUD, chef de la maternité de l'hôpital de Villeneuve-Saint-Georges, d'avoir bien voulu nous confier les petits malades de leurs Services respectifs.

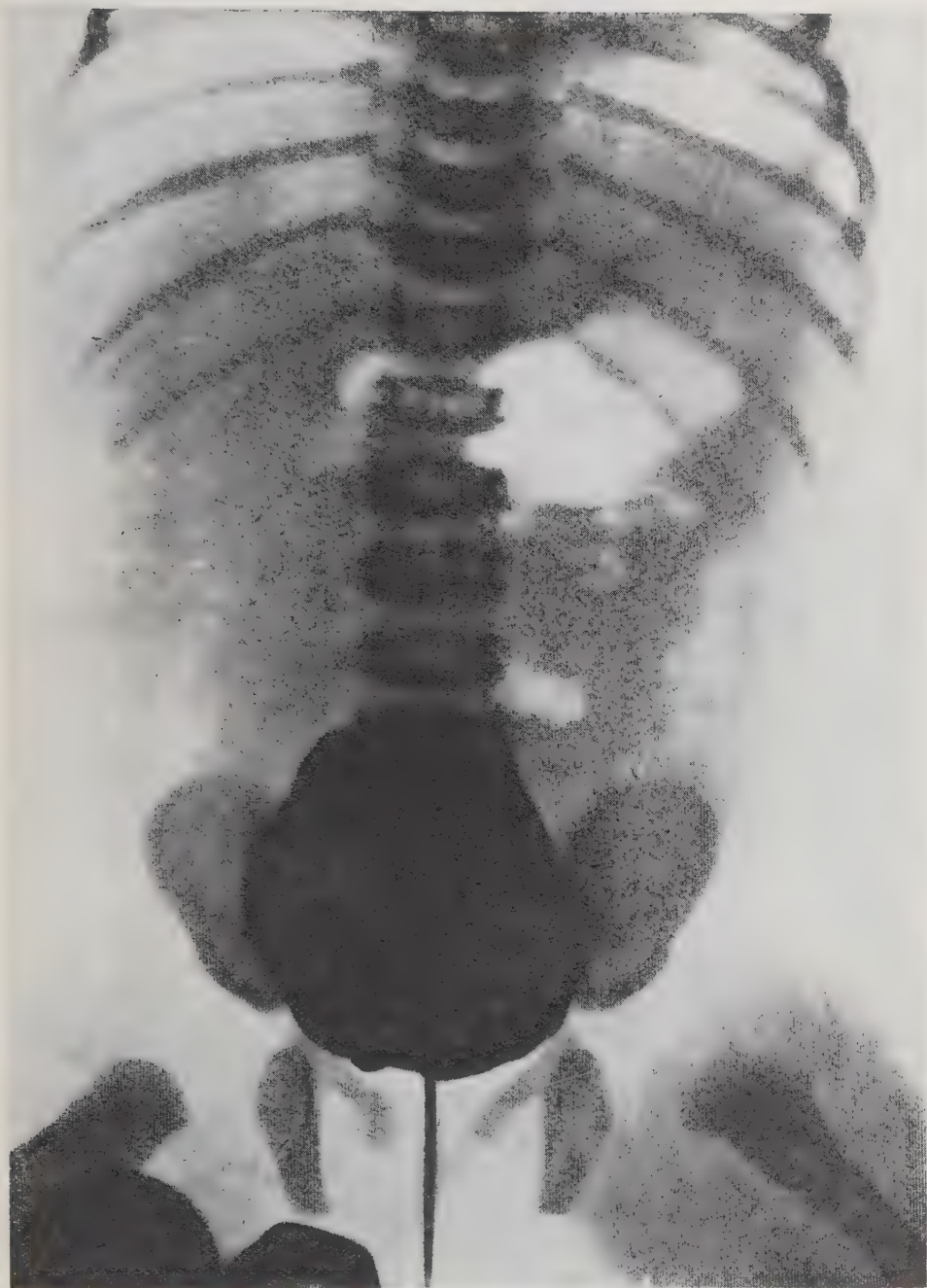


FIGURE 1. Dix minutes après la naissance : 45 cm³

FIGURE 2 (*ci-dessous*)
4 heures 30 : 35 cm³

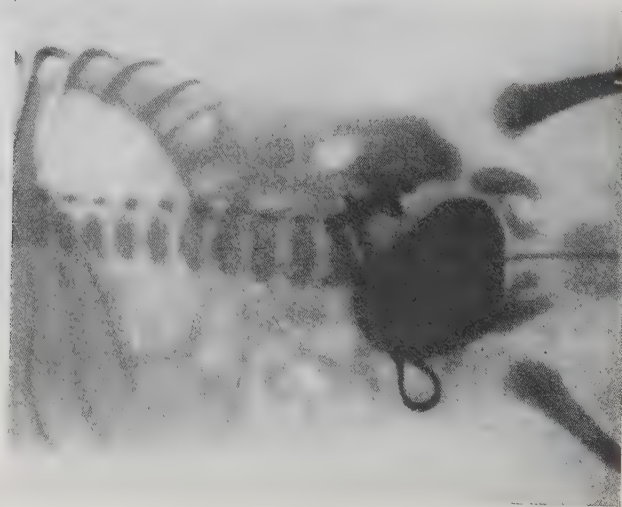


FIGURE 3 (*ci-dessus*)
17 heures : 40 cm³

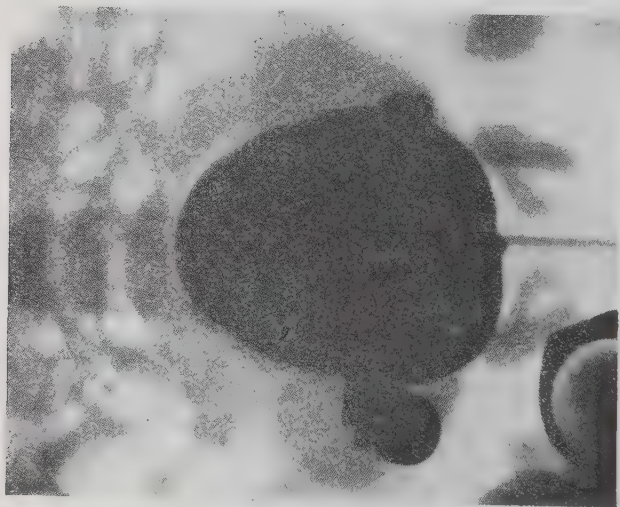


FIGURE 4 (*ci-dessous*)
2 jours : 35 cm³

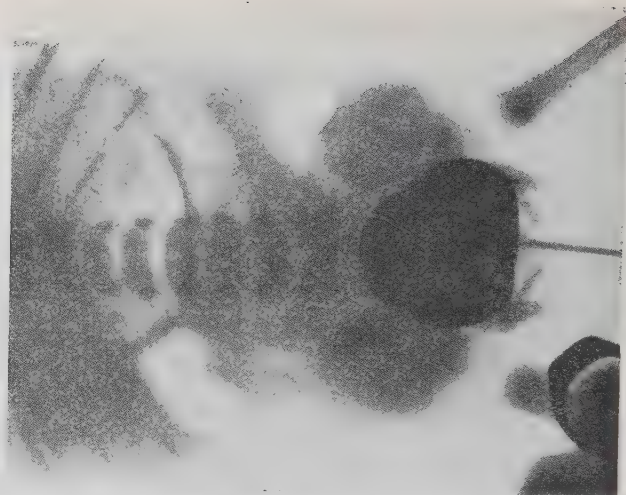




FIGURE 5 (*ci-dessus*)
2 jours : 30 cm³



FIGURE 7 (*ci-dessus*)
4 jours : 30 cm³

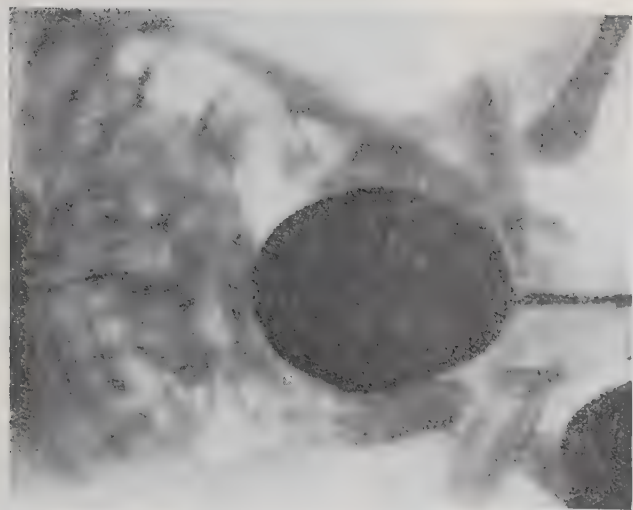


FIGURE 6 (*ci-dessus*)
4 jours : 40 cm³

FIGURE 8 (*ci-dessous*). — 5 jours : 15 cm³

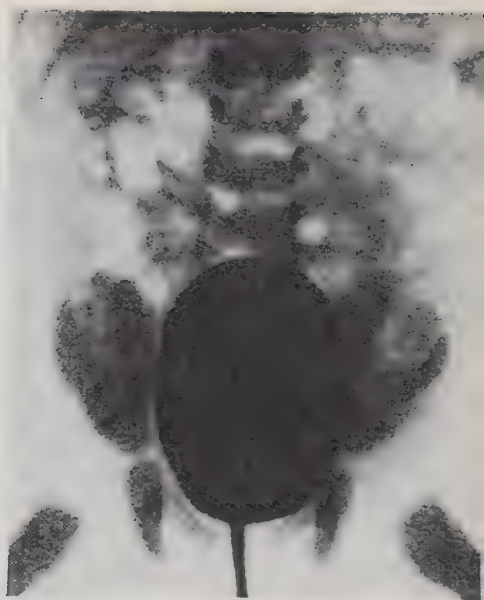


FIGURE 9 (*ci-dessus*). — 6 jours : 30 cm³

FIGURE 11 (*ci-dessous*). — 10 jours : 35 cm³

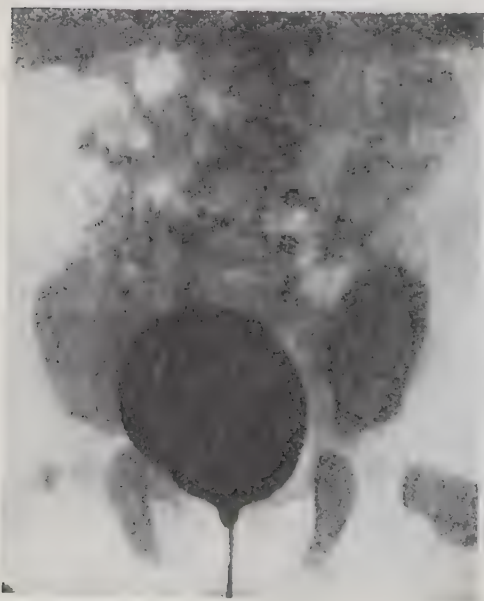


FIGURE 10 (*ci-dessus*). — 8 jours : 30 cm³

si une distension maxima n'arrive pas à écraser quelquefois l'uretère intra- ou juxta-vésical.

Dans quelques cas, voulant renouveler sur une échelle plus modeste l'expérimentation de CAMPBELL qui portait sur 700 cas, nous n'avons pas distendu la vessie, essayant de « saisir » l'uretère, au lieu de le « forcer ».

RESULTS

Nous avons pratiqué plus de 60 cystographies systématiques.

Etant donné la grande différence d'âge et les conditions de la recherche, il convient de considérer deux groupes distincts : les *nouveau-nés* et les *enfants*.

a) NOUVEAU-NÉS [40] :

Nous avons fait des cystographies aux âges suivants :

- 1 10 minutes après la naissance
- 1 à 4 heures 30
- 1 à 17 heures
- 2 à 1 jour
- 5 à 2 jours
- 3 à 3 »
- 3 à 4 »
- 2 à 5 »
- 8 à 6 »
- 3 à 7 »
- 5 à 8 »
- 3 à 9 »
- 2 à 10 »
- 1 à 12 »

CAMPBELL, dans sa statistique de 722 cystographies chez les jeunes, affirme qu'il a pratiqué sans dommage un tel examen sur un nouveau-né de six jours. C'est pourquoi nous avons essayé de faire mieux et radiographié un nouveau-né dont le cordon venait d'être lié dix minutes auparavant (*fig. 1*, p. 19).

Dans 3 cas, nous avons cystographié des nouveau-nés par césarienne, mais pour éviter d'avoir le reflux observé fréquemment par GRUBER chez des sujets encore soumis à l'anesthésique inhalé par la mère, nous n'avons opéré qu'au bout de quatre et sept jours après la naissance (*fig. 2 à 11*, p. 20 à 22).

Nous avons découvert deux « mégavessies avec reflux cystopyélique » sur des nourrissons de deux jours, ce qui, sur 40 cystogra-

phies systématiques, nous donne un pourcentage de reflux de 5 %, taux qui confirme les constatations de CAMPBELL (*fig. 12 et 13*).

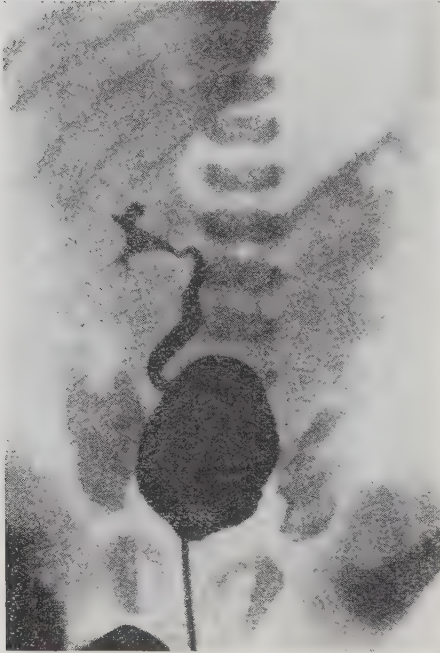


FIGURE 12 (*ci-dessus*)
Reflux cysto-pyélique passif
total droit (*deux jours*)

FIGURE 13 (*ci-dessous*)
Reflux cysto-pyélique passif
total droit (*deux jours*)



b) ENFANTS [20] :

Chez ces enfants, hospitalisés pour diverses affections, nous avons trouvé 4 mégavessies avec reflux, soit 20 %. Les âges respectifs étaient quatre, huit, onze et vingt mois. Ces 4 enfants avaient présenté des troubles généraux mal définis que le pédiatre attribuait à l'intestin. Nos recherches, en découvrant l'épine organique, nous ont permis de rectifier le diagnostic initial (*fig. 14, p. 25*).

Il existe donc, entre ces deux groupes d'enfants examinés, une différence de pourcentage qui varie du simple au quadruple. Elle peut étonner, mais il ne faut pas omettre que le deuxième groupe compre-

nait des *malades* hospitalisés pour une affection indéterminée, alors que le premier groupe intéressait des nouveau-nés à priori *sains*.

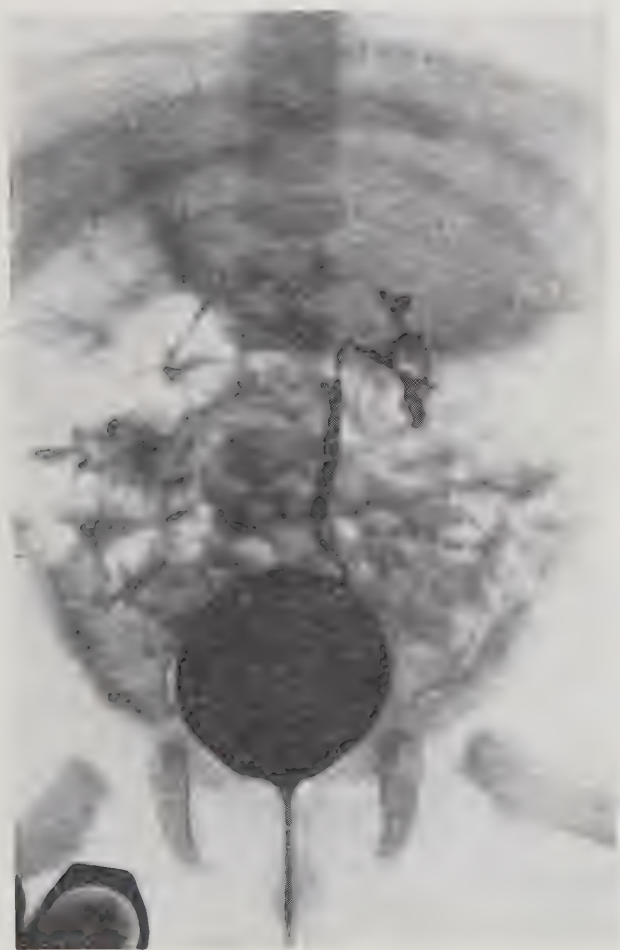


FIGURE 14. — Mégavessie. Reflux cysto-pyélique passif total gauche (quatre mois, neuf jours)

Il n'en reste pas moins vrai que la majorité des cystographies étudiées révélait des vessies morphologiquement et physiologiquement normales. Dans ces conditions, on est fondé à conclure qu'en pratique le reflux « physiologique » n'existe pas, qu'il représente une *anomalie*, une *malfaçon* du système d'occlusion des méats urétéraux.

HISTORIQUE

Après avoir étudié d'abord la *mégavessie*, puis le *reflux*, nous allons maintenant envisager l'association de ces deux anomalies (portant d'une part uniquement sur le détrusor, d'autre part sur l'un ou les méats urétéraux) qui réalise précisément le syndrome clinique particulier que nous avons observé et qui, à notre connaissance, n'a pas encore été décrit.

En dépouillant aussi soigneusement que possible la littérature médicale, nous avons cependant découvert 3 observations qui paraissent correspondre à notre syndrome, mais qui n'ont pas été présentées comme telles :

- 1^o celle de W. HEYMANN (mégalo-uretère bilatéral chez une fille), publiée en 1949. Il s'agit en réalité d'un cas de mégavessie avec reflux cysto-pyélique traité de 1943 à 1949, avec disparition progressive de la mégavessie et totale du reflux ;
- 2^o celle, à peine signalée par J.-A. BENJAMIN en 1951, chez une fille de quatre ans, atteinte elle aussi de mégavessie avec reflux ;
- 3^o dernièrement nous avons découvert, dans un travail tout récent de MM. LAURET et VIGNERON, une ou deux observations qui semblent tout à fait répondre — d'après les signes cliniques et radiographiques — au syndrome que nous décrivons, mais que leur auteurs font rentrer dans un chapitre qu'ils intitulent « béance congénitale du méat ».

En d'autres termes, il semble bien que l'association mégavessie avec reflux, en tant qu'entité pathologique ait été individualisée pour la première fois par J.-E. MARCEL, en 1944, à la *Société Française de Pédiatrie* ; en 1950, il publie 7 nouveaux cas et fait en décembre 1952 une revue générale sur la question, mise au point des diverses modalités de ce syndrome.

ETIOLOGIE

I. — FREQUENCE

Le syndrome mégavessie-reflux est une malformation *relativement* rare.

Il n'est, pour le démontrer, que de relever les dossiers des Consultations d'Urologie Infantile de Bretonneau entre 1943 et 1946 ; de Trousseau entre 1933 et 1949 ; de Rothschild de 1949 à ce jour et du Centre d'Urologie Infantile de Seine-et-Oise (Hôpital de Ville-neuve-Saint-Georges).

Depuis une dizaine d'années, il a été observé une quarantaine de cas, chiffre qui n'est pas énorme par rapport au nombre d'enfants examinés, mais qui, cependant, autorise la mégavessie avec reflux à occuper une place « honorable » parmi le grand nombre de malformations observées en urologie infantile ; d'autant qu'il n'est pas impossible que dans bien des cas le syndrome mégavessie-reflux ait passé inaperçu. La preuve en est que chez des enfants observés avant 1944 et dont on ne s'expliquait pas à l'époque les troubles, on a pu depuis vérifier et rectifier le diagnostic. La preuve en est aussi que depuis la découverte de ce syndrome, les observations se sont multipliées. Il est probable que la fréquence augmentera quand, prévenu, on recherchera davantage et sans parti-pris le syndrome mégavessie-reflux.

II. — S E X E

L'association mégavessie-reflux est, sans conteste, l'apanage des *filles*.

En effet, tous les nourrissons ou enfants porteurs de cette affection sont des *filles* ; un seul cas nous a paru un moment douteux :

c'était un garçonnet énurétique porteur de grande vessie avec reflux bilatéral, mais qui présentait en réalité une forme mineure de maladie du col. En effet, une résection de ce dernier a amélioré considérablement à la fois le reflux et l'énurésie.

La non-constatation jusqu'alors de l'association mégavessie-reflux chez le garçon a eu, il est vrai, pour conséquence directe de limiter nos recherches systématiques aux filles seules, ce qui, bien sûr, a beaucoup facilité notre travail.

Ce monopole quasi-exclusif, comment l'expliquer ? Nous ne pouvons envisager que des hypothèses.

Chez le nourrisson, nous avons vu que dès les tout premiers jours de la naissance, la capacité vésicale du nourrisson fille est supérieure d'un bon tiers ($19,5 \text{ cm}^3$ à $28,3 \text{ cm}^3$) à celle du garçon. Cette disproportion de contenance décroît certes avec l'âge, mais est un fait constant. Plus tard, la femme a une tolérance vésicale supérieure à celle de l'homme ; elle urine en général moins souvent, se retient davantage ; sa vessie est moins sensible au froid, aux chocs nerveux. La possibilité d'une influence hormonale vient naturellement à l'esprit.

On connaît la poussée pubérale très transitoire des premiers jours suivant la naissance. Elle est due à l'action des hormones maternelles ayant, à travers le filtre placentaire, impressionné l'organisme du nourrisson. Cette puberté miniature s'observe aussi bien chez le garçon que chez la fille.

Signalons, d'autre part, que des expériences précises pratiquées sur le bassinet et l'uretère, *in vivo*, ont révélé l'action de la surcharge folliculinique sur la tonicité, dans le sens de l'ectasie, du conduit pyélo-urétéral.

Rappelons enfin, chez la femme, la possibilité de l'existence de manifestations génitales et extragénitales au cours de l'intermenstruum, le plus souvent à la phase prémenstruelle (distension côlique, ptose gastrique, troubles du tonus ligamentaire, troubles vésicaux, pour ne citer que ceux-là), dues à une dysharmonie hypophyso-génitale. La folliculine en excès échappe au contrôle des hormones hypophysaires, en particulier de la post-hypophyse insuffisante.

Dès lors, rien n'interdit de penser que chez la fillette, l'apport hormonal maternel ne peut être neutralisé, alors que chez le garçon, la sécrétion testiculaire existant dès la naissance pourrait s'opposer dans une certaine mesure à cette imprégnation maternelle.

Simple hypothèse, bien sûr, qui demande vérification, mais qui n'est peut-être pas étrangère à cette curieuse prédilection du syndrome mégavessie avec reflux pour la fille.

III. — A G E

L'âge où cette affection peut être constatée varie dans les observations que nous avons compulsées de deux mois à vingt ans, avec toutefois une très nette prédilection pour la *deuxième enfance*, entre trois et huit ans.

Que cette association de malformations ne se manifeste pas toujours précocement ne nous étonne point.

D'abord, en raison de la grande latence d'un certain nombre de malformations urinaires jusqu'à un âge relativement avancé ; ensuite parce qu'on n'en pose pas suffisamment tôt le diagnostic précis lorsqu'elles se manifestent sous la forme de poussées fébriles, source de confusions multiples.

Aussi est-il probable que l'âge moyen de ce syndrome ira en diminuant au fur et à mesure qu'il sera mieux connu.

ETUDE CLINIQUE

L'observation princeps de J.-E. MARCEL constitue, à notre avis, une description-type de la forme la plus fréquente : *celle de la seconde enfance*.

Le 6 janvier 1944, l'enfant F... Micheline, six ans et demi, est hospitalisée à Trousseau pour une température à 39° depuis trois semaines, des frissons et un état de tufos, en bref un syndrome d'allure typhique et ce fut le diagnostic posé au début ; mais le séro-diagnostic de Widal était négatif à l'Eberth et aux para A et B, positif au contraire au colibacille. L'attention fut ainsi attirée sur l'appareil urinaire et l'on s'aperçut que l'enfant avait une *pyurie* à colibacilles, dont chaque poussée correspondait aux périodes de frissons.

L'*urographie* intra-veineuse ne montra qu'une ectasie urétérale gauche, nette à la décompression.

Une première *cystoscopie* révèle des urines troubles, une vessie de grande capacité, sans plus. A gauche, cependant, le méat paraît anormal. La séparation d'urines révèle du pus à gauche et une réduction fonctionnelle d'un tiers environ.

La température s'abaissant progressivement, l'enfant reste apyrétique pendant huit jours, mais, fait important, *souffre de la région lombaire gauche en urinant* (urines claires).

Le 10 février 1944, une nouvelle *cystoscopie* montre un méat gauche *atone*, parfois en cul-de-poule, d'autres fois assez béant ; et la *cystographie* met en évidence l'existence d'une *mégavessie avec reflux cysto-pyélique passif gauche*.

On trouve dans cette observation les signes cardinaux d'une *pyélonéphrite récidivante*, qui sont précisément ceux du syndrome mégavessie - reflux cystopyélique de la seconde enfance :

- 1° une température à grandes oscillations, ou demeurant élevée en plateau, avec parfois frissons évoquant ceux d'une maladie infectieuse ou d'une fièvre urinaire ;
- 2° un cortège de signes généraux : fatigue, anorexie, troubles digestifs (épisodes de diarrhée évoluant sur un fond de constipation) ;
- 3° enfin et surtout une *pyurie*, dans la règle, à *colibacilles*, plus rarement une colibacillurie simple, tenace, qui passe inaperçue sauf s'il s'y ajoute :
 - a) des *signes de cystite* qui ont l'avantage d'attirer immédiatement l'attention sur le bas appareil urinaire. Ce sont : polla-

kiurie, mictions douloureuses et impérieuses, parfois une hématurie essentiellement terminale, voire la découverte ou la réapparition d'une énurésie ancienne. Il nous faut, cependant,



FIGURE 15. — Mégavessie. Reflux cysto-pyélique passif total gauche

insister sur la très grande *tolérance vésicale*, en dehors des poussées de cystite : ces enfants éprouvent peu le besoin d'uriner, urinent peu souvent ;

b) de la polynucléose ;

c) enfin, un signe plus rare, des lombalgies synchrones de la miction. Il est à souligner que chez les enfants, la douleur lom-

baire contemporaine de la miction qui est considérée comme un signe classique du reflux, et qui traduit la distension pyélique brutale par la colonne d'urines qui reflue, n'a été qu'exceptionnellement observée. Il faut ajouter que la distension pyélique, ainsi qu'en témoignent les pyélographies, n'est, en général, pas très douloureuse chez l'enfant ou est infiniment plus discrète que chez l'adulte. En outre, cette douleur contemporaine de la miction est en principe d'autant plus discrète que la contraction du détrusor dans une mégavessie manque de tonicité. Il faut, toutefois, retenir ce signe.

Cet ensemble de signes cardinaux évoque tout naturellement une fois la *pyurie* découverte, le diagnostic d'une *pyélonéphrite à colibacilles*, dont certains se contentent, mais dont d'autres, mieux inspirés, vont chercher la cause, c'est-à-dire l'*épine organique*.

Comment va-t-elle évoluer ?

Comme toujours, lorsqu'il existe une épine organique urinaire relativement peu importante.

Le traitement urinaire et intestinal institué, s'il fait souvent disparaître ou atténuer les signes généraux, ne supprime pas toujours la pyurie. Lorsque celle-ci cède, elle récidive, dans la règle, soit dès l'arrêt de la thérapeutique, soit quelque temps après. Deux éventualités sont donc possibles :

a) Disparition temporaire des signes généraux et de la pyurie. En effet, à plus ou moins longue échéance, une nouvelle crise va se reproduire et ainsi de suite. C'est la *pyélonéphrite récidivante chronique*.

b) Disparition à peu près totale des signes généraux (persistance assez fréquente d'un fébricule), mais persistance de la pyurie.

C'est le tableau d'une *pyélonéphrite subaiguë ou chronique résistante*.

FORMES CLINIQUES

A côté de cette forme fréquente, que nous avons prise comme type de description, il en existe d'autres. C'est ainsi que nous distinguerons des formes d'après l'âge, et des formes associées.

I. — FORME DE LA PREMIÈRE ENFANCE

A cette époque de la vie, la symptomatologie est différente. Elle se présente plus souvent sous le tableau d'une *toxi-infection*. L'importance des signes généraux qui dominent la scène font tout naturellement errer le diagnostic.

On constate en effet :

- 1° Une température élevée, à grandes oscillations ou en plateau.
- 2° Une atteinte importante de l'état général.
- 3° Des troubles digestifs (anorexie, vomissements, selles glaireuses ou diarrhée alternant avec constipation) entraînant une baisse de la courbe de poids et une forte déshydratation.
- 4° Bien souvent, il s'y associe des *signes toxiques* : un état de tufhos avec pâleur ou cyanose et même des troubles nerveux (agitation, convulsions, délire) ou méningés.
- 5° Une modification de la formule blanche avec polynucléose.

Devant un pareil tableau, on pratique le plus souvent des explorations multiples : hémoculture, séro-diagnostic, ponction lombaire, otoscopie, hémogramme, jusqu'au jour où devant leur négativité on pense à faire un examen des urines qui va révéler dans la règle une pyurie ou exceptionnellement une simple coli-bacillurie.

La pyurie est donc, dans la première comme dans la seconde enfance le *signe capital*, avec cette différence que chez le nourrisson, il passe complètement inaperçu, d'autant qu'il ne s'accompagne d'aucun signe urinaire apparent.

Ainsi, il existe, compte tenu de l'âge, deux formes différentes du syndrome mégavessie-reflux : l'une de la première enfance, à prédominance toxi-infectieuse, l'autre de la seconde enfance, à prédominance urinaire. Ce sont là deux variétés chronologiques de la même maladie, que l'interrogatoire permet quelquefois de retrouver chez une même malade.

EVOLUTION

L'évolution de cette forme est similaire à celle du grand enfant : tantôt les signes généraux et urinaires disparaissent jusqu'à la prochaine crise, tantôt ils s'atténuent, mais la pyurie persiste.

Il faut toutefois souligner que le nourrisson est par définition moins résistant, que chez lui, les crises se répètent plus souvent et que son état général s'en ressent d'autant.

II. — FORMES ASSOCIÉES

Ce syndrome peut coexister avec d'autres malformations de l'appareil urinaire.

A — AVEC D'AUTRES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DU SYSTÈME EXCRÉTEUR

- a) Hydronéphroses globuleuses ou en « dos de chameau » avec ou sans coudure pyélo-urétérale ;
 - b) Duplicité ;
 - c) Et plus souvent bifidité urétérale ;
- toutes malformations soit uni- soit bi-latérales, qui par la stase supplémentaire qu'elles provoquent dans le haut appareil constituent bien entendu des circonstances aggravantes.

Dans ces cas, s'ajoutent quelquefois des malfaçons d'autres viscères, telles que mégacôlon ou plus rarement méga-œsophage.

B — AVEC DES MALFORMATIONS DE LA GLANDE RÉNALE

L'exploration de routine de l'arbre urinaire au cours des néphrites chroniques urémigènes des jeunes a permis à J.-E. MARCEL de découvrir dans quelques rares cas un syndrome mégavessie-reflux associé. Ce reflux affecte alors un *rein congénitalement atrophié ou hypopla-*

sique. Cliniquement, on se trouve en présence d'une *néphrite chronique* (avec albuminurie, quelquefois azotémie, avec ou sans hypertension, parfois du nanisme), sur laquelle la mégavessie avec reflux cystopyélique, par la stase et l'infection fréquentes qu'elle provoque, va greffer un facteur de *néphrite ascendante*, circonstance aggravante, qui explique certaines poussées aiguës sur un fond de maladie chronique, et qui, si l'on n'y prend garde, précipite encore une évolution tôt ou tard fatale. Ce fut le cas de 5 malades observés par J.-E. MARCEL et dont trois cas ont été présentés par lui avec M. DEROT à la *Société de Pathologie Rénale*.

COMPLICATIONS

Certaines font partie du cortège symptomatique et reconnaissent pour cause la stase et l'infection qui peuvent entraîner secondairement des modifications anatomiques. Celles-ci s'exercent tout naturellement d'abord sur l'uretère pelvien qui, par suite des ondes anti-péristaltiques répétées, peut s'ectasier et qui, dans une certaine mesure, fonctionne à la manière d'un véritable diverticule.

Le reste du conduit peut apparaître quelquefois atone ; *il n'est jamais franchement ectasié* et surtout *allongé* comme dans les dilations obstructives.

Quant au système haut pyélo-caliciel, il est généralement normal ; dans quelques cas, cependant, par suite peut-être davantage de l'infection que de la stase, sa morphologie, indépendamment de toute malformation associée, peut être *atone*, un peu *irrégulière*, floue, voire légèrement *ectasiée*, ainsi qu'on l'observe dans les pyélonéphrites invétérées. Inutile d'ajouter que dans ces cas, le fonctionnement rénal peut être déficient. On comprend qu'à la longue, si le diagnostic n'était pas posé et le traitement adéquat n'était pas appliqué, il puisse apparaître peu à peu des signes de souffrance rénale. Une de nos malades que J.-E. MARCEL a suivie durant des années, chez laquelle le diagnostic n'a été posé qu'à postériori, a présenté une déficience rénale gauche relativement importante.

OBS. N° 2 : L'enfant B... Suzanne, neuf ans, présente des pyuries à répétition.

L'U.I.V. donne des images difficiles à lire, avec mauvaise élimination.

A la pyélographie, dilatation urétérale gauche. Un an plus tard, une U.I.V. confirme ce diagnostic.

L'enfant consulte très irrégulièrement et la famille n'accepte pas toujours les différents examens demandés. La première cystographie est pratiquée au bout de quatre ans, en 1951 : *mégavessie énorme avec reflux gauche modéré*.

En mars 1953, la mégavessie semble avoir encore augmenté : 850 cm³, avec reflux actif gauche (*fig. 16 et 17*).

Un an plus tard, persistance du reflux qui devient passif et se limite au seul uretère pelvien gauche.

Aucun traitement sérieux n'est suivi et une nouvelle U.I.V. (juillet 1954) traduit l'anomalie calicelle gauche, semblant acquise par suite du reflux et de l'infection ancienne.

A noter de temps en temps des poussées de pyurie avec douleurs. Cependant, en juin 1955, absence de reflux.



FIGURE 16 (*ci-dessus*)
Mégavessie. Reflux cysto-pyélique
gauche (*vessie pleine*)

FIGURE 17 (*ci-dessous*)
Stase urétérale
(*vessie après miction*)



Il en a été également ainsi, mais passagèrement, dans l'observation princeps que nous avons présentée.

Mais — et nous n'y insisterons jamais suffisamment — ce sont là des *éventualités assez rares*, en effet, contrairement à ce que l'on voit dans les autres malformations du bas-appareil, en particulier obstructives. Lorsque nous avons diagnostiqué ce syndrome à temps, le haut-appareil n'était pas modifié et *les reins ne souffraient pas*. C'est même ce qui nous poussait, devant les tableaux cliniques à rechercher le reflux.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic du syndrome mégavessie-reflux est en fait rarement posé d'emblée. C'est un diagnostic d'étapes et surtout une *découverte de spécialiste, à la condition que ce dernier le connaisse et y pense.*

Dans la pratique, le diagnostic comporte deux stades :

I. — UN STADE MÉDICAL

a) FORME TYPE

Dans la forme type, pyélonéphritique de la seconde enfance, le diagnostic est relativement plus rapide, parce qu'il existe souvent des troubles urinaires et que l'examen des urines découvre une pyurie, dans la règle à *colibacilles*. Malheureusement, on s'arrête à ce diagnostic et on traite le malade comme nous l'avons indiqué.

On se rappelle que dans ces conditions, ou le pus ne disparaît pas, ou la pyurie rétrocede, mais tôt ou tard récidive.

Dans un cas comme dans l'autre, soit la famille, soit le médecin, surtout s'il est pédiâtre, soupçonnant une épine organique urinaire, demande l'avis de l'urologue.

b) FORME DU NOURRISSON

Dans la forme du nourrisson, faute de signes urinaires, et par suite de la latence de la pyurie et de l'existence fréquente des signes généraux à allure toxique, le diagnostic est bien sûr plus difficile. Toutes les affections graves peuvent être — et elles l'ont été — soupçonnées : depuis la toxicose, la septicémie, la méningite, la salmonellose, que viennent infirmer les examens répétés de laboratoire (examen de L.C.R., hémoculture et sérodiagnostic) jusqu'au jour où par élimination

plus ou moins rapide ou par routine, on pratique un examen des urines qui révèle ici aussi une *pyurie que l'on traite et qui résiste ou qui récidive*.

Dans les deux éventualités, mais chez le nourrisson, beaucoup plus tardivement, un peu par répugnance, on finit par confier la malade à l'urologue.

II. — UN STADE URO-RADIOLOGIQUE

a) L'UROGRAPHIE INTRAVEINEUSE

Ce sera, en général, le premier examen à effectuer.

D'une innocuité absolue, elle est toujours praticable, même chez le nourrisson, par injection suivant l'âge, au pli du coude ou dans la jugulaire.

L'enfant doit être lavementé la veille s'il est constipé et à jeun depuis quelques heures ; le nourrisson, au contraire, se trouvera bien d'une boisson sucrée qui augmente sa poche à air gastrique. Il sera calmé parfois par un suppositoire de gardénal à 0,10 g - 0,20 g ou de chlorpromazine à 0,025 g. Jamais nous n'avons dû recourir, sauf par curiosité, à la *voie sous-cutanée* précédée d'une injection *in loco* d'hyaluronidase. Elle nous a paru douloureuse et met par l'élimination lente de la substance de contraste sérieusement à l'épreuve et la tolérance de l'enfant et la patience de l'opérateur sans pour cela lui fournir des épreuves toujours nettes et faciles à interpréter.

La *compression* ne sera jamais immédiate. Elle sera d'autant plus précoce que l'enfant est plus jeune, variant de la deuxième à la cinquième minute. Chez le nourrisson, elle doit être *totale*, couvrant tout l'abdomen, sauf si la poche à air est suffisante pour visualiser la région gauche. Elle ne sera pas très prolongée, surtout chez le nourrisson qui sera très surveillé. On développera immédiatement chaque cliché, car il règle le rythme de prise des films successifs.

On peut constater, sur les films, d'un côté ou des deux :

a) rarement une certaine atonie du système excréteur supérieur avec ectasie plus ou moins accusée des calices, disparition des contours réguliers et harmonieux de ceux-ci et un retard d'élimination du liquide opacifiant ;

b) assez souvent une simple dilatation évidente d'un ou des deux uretères pelviens. *Le signe de l'uretère pelvien* doit retenir l'attention. Il est pathognomonique de stase d'origine basse avec reflux.

Mais trop souvent les signes radiologiques sont si discrets qu'ils passent inaperçus et que l'on est étonné de ne pas trouver d'épine organique à cette pyurie résistante ou récidivante. Dans ce cas et à plus forte raison s'il existe des signes radiologiques, l'urographie doit être complétée par une *cystographie*, soit d'emblée, soit après *cystoscopie*, suivant ses possibilités et ses tendances.

Comme c'est surtout la cystographie qui permet d'affirmer le diagnostic, on pourrait conclure qu'à la rigueur, l'intervention de l'urologue — surtout s'il n'est pas familiarisé avec l'urologie infantile — n'est pas absolument indispensable. Elle est, malgré tout, infiniment souhaitable. L'examen endoscopique, en effet, demeure très instructif.

b) LA CYSTOSCOPIE

Elle apprécie l'état des urines, mesure la capacité vésicale souvent considérable et visualise surtout les orifices urétéraux. On constate :

- a) des lésions inconstantes de cystite rouge avec ou sans œdème ;
- b) un détrusor avec quelquefois des trabéculations et des cellules peu profondes à la manière des vessies à lésions neuro-musculaires ;
- c) le col, qui n'est pas toujours facile à étudier chez l'enfant et surtout chez le nourrisson, n'est pas horizontal, *signe négatif capital* ;
- d) par contre, les méats urétraux attirent immédiatement l'attention d'un œil averti par l'aspect *étalé* d'un ou des deux côtés des lèvres méatiques bordant un orifice *immobile, atone*, parfois entr'ouvert, plus rarement béant, en gueule de four, qui signe presque sans conteste l'existence du reflux cysto-pyélique.

c) CYSTOGRAPHIE

Cet aspect des méats impose une cystographie, à moins qu'elle n'ait été pratiquée d'emblée, car elle constitue — nous le répétons — et à elle seule le *temps capital* du diagnostic. Elle demande quelques artifices :

- a) l'enfant et à plus forte raison le nourrisson sera bien maintenu ;
- b) le cliché doit embrasser tout l'arbre urinaire ;
- c) on emploiera de préférence une sonde de Pezzer ou de Malecot fine, bien au point dans la vessie, c'est-à-dire à la hauteur du col ;
- d) opérer autant que possible sous écran ;
- e) remplir la vessie au maximum et faire prendre un cliché ;

- f) enlever la sonde et laisser l'enfant uriner ;
- g) faire prendre un nouveau cliché ;
- h) un cliché relativement tardif (cinq à dix minutes après le deuxième) permettra d'apprécier la stase dans le haut appareil et dans la vessie.

La cystographie met en évidence :

a) une vessie ronde, plus souvent ovale, rarement piriforme, de dimensions parfois monstrueuses (850 à 1.800 cm³ à seize ou dix-huit ans), à contours parfaitement réguliers, dépassant largement et quelquefois étonnamment les limites du détroit supérieur. Le contour inférieur est particulièrement instructif : il n'est *pas horizontal*, comme dans la règle dans la maladie du col, mais bien *concave en haut*, parfois même *évasé*, comme dans une vessie normale ;

b) le plus souvent un *reflux passif*, apparaissant plus ou moins tôt à partir d'une certaine quantité injectée ou après capacité maxima. Il est unilatéral, moins souvent bilatéral, partiel ou total, avec ectasie de l'uretère, dans la règle limitée à sa portion pelvienne, plus rarement étendue à tout le système urétéro-pyélo-caliciel, réalisant ainsi une véritable U.P.R. simplifiée et qui précise, le cas échéant, la morphologie de tout l'arbre urinaire ;

c) dans quelques cas, il n'y a pas de reflux passif, mais après miction apparaît un *reflux actif* uni ou bilatéral, total ou partiel, ce qui démontre l'importance capitale d'une prise de film après miction. En outre, ajoutons qu'un reflux passif d'un côté peut coexister avec un reflux actif du côté opposé ;

d) enfin sur un film ultérieur, apparaît une stase pyélo-calicielle plus ou moins évidente, plus ou moins abondante, plus ou moins prolongée, et dans tous les cas un résidu vésical plus ou moins important, correspondant à la vidange incomplète de la vessie et qui augmente progressivement avec l'évacuation du haut appareil.

De tout ce qui précède, il résulte que, lorsqu'au cours d'une pyurie récidivante ou résistante, on ne trouve pas à l'urographie des lésions suffisantes pour la motiver, la cystographie avant et après miction, d'emblée ou mieux précédée d'une cystoscopie, devient une nécessité, avant d'éliminer toute épine organique urinaire.

C'est à la fois une vérité et un impératif.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Ces différents examens radio-urologiques permettent d'éliminer divers diagnostics.

Le plus important à discuter est incontestablement :

I. — LE REFLUX VÉSICO-URÉTÉRAL PAR OBSTACLE URÉTHRO-CERVICAL CONGÉNITAL.

En principe, ce dernier est relativement facile à éliminer, ce qui ne veut pas dire que dans quelques cas, on ne soit pas embarrassé.

a) *Cas typiques :*

Dans les cas typiques d'obstacle (valvules, et chez la fille, exceptionnellement maladie du col), il n'y a pas de discussion : la vessie mécaniquement distendue, est souvent cylindrique, gaufrée, irrégulière, diverticulaire, avec des cellules et des colonnes plus ou moins profondes, avec un *bord inférieur horizontal*, en bref portant le témoignage radiographique et cystoscopique d'une vessie *qui a lutté* et qui a fini par se distendre. Les orifices urétéraux forcés sont atones, plus ou moins béants, souvent en queue de four, diverticulaires.

L'urographie, qui n'est pas toujours possible à cause de l'azotémie, de l'insuffisance rénale plus ou moins accentuée provoquée par la stase, montre un *retard d'élimination plus ou moins net, une dilatation importante des urètères* — surtout à gauche — allongés, contournés à la manière d'un intestin grêle, avec dilatation pyélique et calicielle et amenuisement plus ou moins important du parenchyme rénal. Que l'urographie ne soit pas réalisable et c'est précisément le reflux qui permettra l'opacification du haut appareil anormalement et parfois monstrueusement dilaté. En somme, dans la règle, ce qui caractérise la vessie distendue par obstacle cervical ou exceptionnellement urétral, ce sont moins les signes vésicaux qui ne sont pas toujours absolument patents que le retentissement sur l'état morphologique et fonctionnel de l'appareil urinaire sus-jacent. Jamais, dans le syndrome mégavessie-reflux, nous n'avons observé jusqu'à ce jour d'ectasie uré-

térale ou pyélo-calicielle importante avec atteinte sérieuse des fonctions rénales. La maladie obstructive, par suite de la lutte du détrusor, puis de sa distension, de son atonie, retentit toujours plus ou moins précocement selon son importance sur les reins et compromet la vie de l'enfant. Le syndrome mégavessie-reflux retentit peu sur le haut appareil, et son évolution nous a paru pour ainsi dire toujours favorable.

Le Professeur agrégé LANGE, de Bordeaux, rapportait au *Congrès Français d'Urologie* de 1954 un certain nombre d'observations de rétention vésicale par malfaçons importantes, que la cystostomie, voire la néphrostomie parfois trop tardive n'avaient pas réduites. Et il s'étonnait à cette occasion que « J.-E. MARCEL obtienne des résultats par la simple pose de sonde à demeure ». En réalité, il s'agissait de malades tout à fait différents et s'il est exact que la sonde à demeure — nous y reviendrons — vient à bout des accidents du syndrome mégavessie-reflux, *il est évident que non seulement elle ne guérit pas, mais que souvent elle aggrave les lésions fréquemment irréversibles entraînées par les malfaçons importantes du bas appareil.*

Tout dernièrement, au cours d'une discussion à la *Société Française d'Urologie*, Monsieur P. BOISSONNAT a affirmé que le reflux cysto-pyélique n'existait pas à son avis, sans une obstruction en aval et qu'en réalité, quand elle existait, la maladie du col était moins souvent en cause que des malformations sous-jacentes (hypertrophie du veru, rétrécissement, valvule, etc.). Au reste, quelque temps après, il a rapporté 2 observations de reflux, l'une chez le garçon, par atrésie du méat uréthral, l'autre chez la fille, par rétrécissement rétro-méatique. Sa conclusion était qu'il fallait systématiquement faire une uréthrographie mictionnelle qui dans la règle lui révélait un obstacle. Ces observations ne peuvent en rien être confondues avec les nôtres. Personne ne conteste la possibilité d'obstacle uréthral et il y a longtemps que R. CLÉMENT et J.-E. MARCEL ont rapporté à la *Société de Pédiatrie* une volumineuse ectasie de tout l'arbre urinaire par atrésie du méat. Les malades que nous avons étudiées ne présentaient, nous en sommes certain, aucun obstacle, ni cervical, ni uréthral et point n'était besoin chez elles pour l'affirmer de pratiquer une uréthrographie mictionnelle. Le fait d'avoir pu les instrumenter sans aucune difficulté et de leur poser ensuite une sonde à demeure d'un calibre respectable nous paraît suffisamment probant, infirmant chez elles l'existence de tout trouble mécanique.

b) *Cas limites :*

En dehors de ces cas, qui, pour ceux qui en ont l'habitude, sont de diagnostic facile, il en est de plus embarrassants, du fait que la

maladie du col y est discrète — par ses signes cystoscopiques et même par ses signes urinaires — et que d'autres fois, par suite de son jeune âge, l'enfant n'est pas toujours d'emblée facile à explorer.

Dans ces cas limites :

a) la vessie atone a un contour régulier où la barre cervicale n'apparaît pas nettement, d'autant que l'œdème en gêne l'appréciation visuelle exacte ;

b) le haut appareil est discrètement ectasié et la néphrite ascendante peut entraîner alors une certaine azotémie.

Ce fut le cas de deux de nos malades. Voici l'observation particulièrement instructive de l'une d'entre elles :

OBS. N° 3 :

L'enfant L... Marie-Hélène, dix-huit mois, est adressée au Centre d'Urologie Infantile de Seine-et-Oise pour poussées thermiques à répétition depuis la naissance, et *azotémie élevée*, aux alentours de 0,50 g.

Cette enfant a présenté des crises hyperthermiques nécessitant plusieurs paracentèses, des hospitalisations, des traitements antibiotiques et de la pyurie, avec déshydratation importante. Le nettoyage urinaire reste toujours imparfait.

A son entrée dans le Service, l'enfant est chétive (la moitié de son poids normal). $Az = 0,50 \text{ ‰}$. La cystoscopie montre un orifice urétéral droit assez ouvert et facilement cathétérisable, un orifice urétéral gauche peu ouvert.

La cystographie met en évidence une mégavessie avec reflux gauche et l'on pose une sonde de Pezzer à demeure. Malgré l'amélioration pondérale et de l'état général, l'azotémie se maintient toujours aux alentours de 0,50 pendant une quinzaine de jours, s'élevant même à 0,75. Un étincelage de la lèvre inférieure du col peu saillante est pratiqué avec pose d'une sonde à demeure. Une poussée thermique à 40°, jugulée rapidement, une azotémie s'élevant de 0,65 à 1 g en trois jours précèdent la mort.

L'étude histologique de la muqueuse vésicale montre une musculature normale, la muqueuse et le chorion sous-jacent étant le siège d'altérations inflammatoires assez intenses. Le col vésical comprend des faisceaux musculaires lisses d'un sphincter manifestement hyperplasique, mais dissocié par une sclérose assez abondante. Il s'agit d'une véritable angiomatose du col.

Il ressort de cette observation que si le diagnostic a pu prêter un moment à confusion, un élément important était surajouté au tableau classique de la mégavessie avec reflux : l'*azotémie*. En effet, celle-ci, importante, puisque de 0,50 chez un nourrisson de dix-huit mois, non seulement n'a pas rétrogradé, mais a même augmenté après la pose de la sonde à demeure.

En réalité, la constatation d'une azotémie et sa réduction par la sonde à demeure, la constatation de lésions plus ou moins importantes

du haut appareil plaident davantage en faveur d'une maladie du col qu'il faut réséquer et dont le diagnostic sera en définitive confirmé par l'histologiste.

II. — LE REFLUX VÉSICO-URÉTÉRAL DU MÉGA-URETÈRE proprement dit, dont il faut souligner la rareté.

Dans ce cas, la vessie est relativement *petite*, l'uretère a conservé son type fœtal, très dilaté dans sa totalité, souvent allongé, frappé qu'il est dans sa structure même. CAMPBELL n'a découvert que deux observations où il s'agissait de méga-uretère pur, appelé quelquefois encore dilatation idiopathique ; mais dans ces cas, la mégavessie fait défaut.

III. — LE REFLUX VÉSICO-URÉTÉRAL PASSAGER, d'origine infectieuse, des cysto-pyélo-néphrites banales prolongées, avec *petite vessie*, rouge, ecchymotique. Il s'agit là d'un reflux par irritation et ectasie de la portion intra et juxta-vésicale de l'uretère pelvien. Le diagnostic en est fait par l'anamnèse, la cystoscopie et un peu par l'urographie (urétérite terminale).

Il résulte de ce que nous venons de dire que l'on ne peut pas confondre longtemps une malformation strictement vésicale, et à notre avis cliniquement curable, avec des malformations urinaires importantes du bas-appareil et dont le pronostic demeure sombre, surtout si l'on tarde à les diagnostiquer et à les traiter.

ETIO - PATHOGENIE

Comme celle de toutes les malfaçons congénitales, l'étiopathogénie de la mégavessie avec reflux est très difficile à préciser. En fait, c'est surtout le reflux qu'il faut expliquer et qui, s'il se motive dans les méats *forcés ou congénitalement béants*, paraît plus mystérieux dans les mégavessies, malformation d'origine, à laquelle il est loin d'être toujours associé. Nous serons obligé, tout en faisant des emprunts à la littérature, de réserver une place importante à l'hypothèse, d'autant que malheureusement nous n'avons pas disposé de moyens nous autorisant à étudier avec précision la *cystométrie* à la manière de CAMPBELL, la *radiomanométrie* urétéro-vésicale proposée par LÉGER et ses collaborateurs, mais qui suppose une néphrostomie préalable, et l'*urokymographie* étudiée par GREGOIR de Bruxelles et Perez CASTRO de Madrid, qui nécessite un appareillage compliqué, autant de méthodes qui nous auraient peut-être permis de « disséquer » davantage la dynamique de la jonction urétéro-vésicale. Nous rappelant les travaux de LEGUEU, FEY et TRUCHOT sur la pyéloscopie, nous nous sommes contenté de suivre sous écran, chez certaines de nos malades, le fonctionnement urétéro-vésical.

Quelques brefs rappels anatomiques, histologiques et physiologiques liminaires de l'*uretère intra-mural* et de la *vessie* ne nous paraissent pas inutiles.

I. — Et tout d'abord, à l'état normal.

a) ANATOMIE

D'après LEGUEU et PAPIN, la portion intra-murale mesure environ 2 cm de longueur ; elle est rétrécie à ses deux extrémités : 2 à 3 mm à l'entrée et au méat, dilatée en son milieu. Elle forme avec le reste de l'uretère un angle qui va de 90° à 135°. Chez la femme, l'uretère intra-mural glisse entre vagin et vessie, croisé par les artères vésico-vaginales et les plexus veineux utéro-vaginal et vésico-vaginal. Chez l'homme, il glisse entre rectum et vessie, adhérent à la paroi de cette dernière sur 2 cm de long avant d'y pénétrer.

b) INNERVATION

Nous nous reporterons au premier travail d'ensemble sur l'innervation de l'uretère publié en novembre 1943 par PATOIR et WATEL :

a) Innervation extrinsèque : pour l'uretère intra-mural, il existe des nerfs urétéraux inférieurs, nés des nerfs et ganglions hypogastriques. Les nerfs hypogastriques donnent pour l'uretère un filet qui l'atteint au croisement du détroit supérieur. Les ganglions donnent un nerf urétéro-vésical externe et un interne, reliés par une anse pré-urétérale.

b) Innervation intrinsèque : au contact de l'uretère, les nerfs urétéraux constituent un riche plexus au niveau de l'adventice. De ce plexus, partent des fibres qui forment un second plexus donnant naissance à des branches ténues gagnant la sous-muqueuse.

En 1936, CRACIUM et ZANNE concluent qu'il existe :

- α) des fibres nerveuses généralement amyéliniques situées dans l'adventice, la musculaire et la sous-muqueuse, formant un riche plexus ;
- β) des cellules nerveuses végétatives aberrantes situées sur le trajet des fibres nerveuses qu'on rencontre dans la région du collet de l'uretère ;
- γ) des ganglions juxta-musculaires et sous-adventitiels à l'union des tiers inférieur et moyen et dans le tiers inférieur de l'uretère ;
- δ) un réseau riche en ganglions et en fibres nerveuses au niveau du méat urétéral dans l'adventice et la musculaire vésicale.

SWENSON et ses collaborateurs confirment cette distribution absolument uniforme de ganglions et de cellules nerveuses, ces cellules étant placées surtout dans l'adventice vésicale, avec maximum dans les zones proches de la pénétration des uretères dans la vessie (parties latérales du trigone) et minimum autour des vésicules séminales ou du septum vaginal. Le nombre des cellules nerveuses diminue vers le centre, en avant et en arrière, et vers le fond et l'urèthre. Les cellules de ganglions sont de deux types : rondes et festonnées. Cependant on trouve en grand nombre les cellules satellites et du neurolemme, ou bien individuellement ou bien en groupes, dans la substance des paquets nerveux qui, suivant d'habitude le trajet des gros vaisseaux, passent de l'adventice à la zone la plus profonde de la musculature, et en plus petit nombre à la musculature superficielle et à la sous-muqueuse. Les fibres nerveuses amyéliniques se trouvent pour la plupart dans toutes les couches de la vessie.

c) HISTOLOGIE

Chez le fœtus, jusqu'au troisième ou quatrième mois de la vie intra-utérine, les uretères sont très larges par rapport au reste du corps. Ils sont dénués de musculature jusqu'au deuxième mois, alors que les fibres commencent à apparaître à la partie vésicale, et au sixième mois, l'uretère entier et le bassinnet ont acquis leur musculature définitive.

Chez l'adulte, d'après HOVELACQUE et TURCHINI, l'uretère traverse obliquement en bas et en dedans l'épaisseur de la paroi vésicale, en s'insinuant entre les fibres de la couche externe longitudinale, s'engageant dans une sorte de boutonnière que forment en s'écartant deux faisceaux musculaires. Plus profondément, l'uretère passe entre les fibres circulaires de la vessie (DRAGONAS), qui le cravatent, et apparaît sous une sorte d'arche à concavité inférieure que forme un volumineux faisceau de la couche plexiforme. La muqueuse vésicale recouvre le méat à la façon d'un repli valvulaire. La portion intra-murale ne présenterait que des fibres longitudinales ; MOLLENDORF y a toutefois observé aussi quelques fibres circulaires. Cependant Mlle GAUTHIER-VILLARS n'a pu mettre en évidence, à ce niveau, de *renforcement de la musculature lisse, jouant le rôle d'un sphincter*.

d) PHYSIOLOGIE

Rappelons comment se produit l'éjaculation urétérale. PEREZ CASTRO d'une part, PETIT, LE BOURG et GUÉRIN — à l'occasion d'un travail sur l'exstrophie vésicale — d'autre part, l'ont plus spécialement étudiée.

L'onde contractile naît au collet de l'uretère sous forme d'une contraction en anneau des fibres circulaires, oblitérant la lumière urétérale, descend le long du conduit, sans desserrer son étreinte et chassant tout le liquide sous-jacent. En même temps, l'uretère sous-jacent à l'anneau de contraction se dilate. La vitesse de progression de cet anneau de contraction est de l'ordre de 2 cm par seconde. La dilatation de l'uretère sous-jacent s'opère grâce à deux phénomènes qui se déroulent dans l'ordre chronologique suivant :

- l'un *actif* : contraction des fibres longitudinales ;
- l'autre *passif* : relâchement du tonus des fibres circulaires.

La contraction des fibres longitudinales raccourcit le conduit et facilite la dilatation. Ce raccourcissement est visible de diverses façons : l'uretère, rose et aplati à l'état normal, devient blanc et plus rond ; à la radioscopie, il y a redressement des flexuosités urétérales au passage du liquide ; à la cystoscopie, on observe une rétraction

du méat avant son ouverture. L'onde se propage uniformément du collet pyélo-urétéral au méat vésical où elle expulse tout le liquide. L'uretère se relâche ensuite et est apte à recevoir une nouvelle dose d'urine du bassin. *Il n'y a jamais stase ou reflux de l'onde urétérale vers le bassin.* Le rythme de ces ondes est variable (2 à 9 à la minute), fonction de la quantité de liquide à évacuer. L'écoulement n'est pas uniforme, ce que visualise la cystoscopie ou le cathétérisme urétéral : c'est un chapelet de 3 à 4 gouttes serrées, suivi d'une pause, puis d'une nouvelle éjaculation.

La notion de péristaltisme appelle celle d'antipéristaltisme. Pour ZANNE, il existerait un centre nerveux supérieur pyélique, qui réglerait le péristaltisme et un centre nerveux inférieur à l'extrémité vésicale de l'uretère, qui régirait l'anti-péristaltisme. Toutefois les mouvements anti-péristaltiques sont du domaine de la pathologie ; ils entraînent une augmentation de la pression intra-urétérale.

Il convient aussi de faire intervenir la notion de tonus urétéral : on donne ce nom à l'état de tension musculaire qui permet à l'uretère de conserver sa forme, de garder à sa lumière un calibre, et cela, suivant les besoins d'expulsion de l'urine.

Dans un appareil urinaire sain, les contractions urétérales ont une puissance telle que, au moment où le mécanisme de la miction entre en jeu, *la pression intra-vésicale, si forte soit-elle, reste constamment inférieure à la pression intra-urétérale.*

Lorsque l'uretère livre passage à des urines purulentes, il perd son pouvoir contractile, devenant au bout d'un certain temps semblable à un tube inerte, soit *par sidération du muscle urétéral sous-jacent* à l'inflammation de la muqueuse, soit *par envahissement* de tissu conjonctif dans cette muqueuse.

Nous ferons nôtres les conclusions de J.A. HUTCH, à savoir que la portion intra-vésicale et intra-murale de l'uretère tient lieu d'une *soupape* qui laisse passer l'urine poussée par le péristaltisme urétéral vers la vessie et empêche le passage de l'urine vers l'uretère, et cela, quelle que soit la contenance vésicale.

II. — Ces données générales normales peuvent être modifiées dans certaines manières. Voici les quelques modifications anatomopathologiques qui ont été constatées :

a) MÉGAVESSIE :

Dans la mégavessie, il y a d'abord un *amenuisement des fibres musculaires* ainsi que nous l'avons indiqué dans l'examen pratiqué pour nous par le Professeur DELARUE. D'autre part, il existe une *dimi-*

nution incontestable des cellules ganglionnaires, coïncidant souvent avec un développement au-dessous de la moyenne — comme l'a signalé SWENSON, lorsqu'il a étudié les parois vésicales de certains malades atteints de maladie de Hirschsprung associée à une mégavessie ou à un mégalo-uretère. Cette diminution de la texture des cellules ganglionnaires dans les parois vésicales paraît tellement nette que certains anatomo-pathologistes de Boston prétendaient pouvoir porter le diagnostic de mégavessie par un simple examen de coupes. De sorte que la diminution des cellules nerveuses para-sympathiques peut être la base anatomique de ce qui a été considéré comme un trouble vésical fonctionnel primitif.

b) URETÈRE :

Dans l'uretère intra-mural congénitalement dilaté, on retrouve encore des anomalies nerveuses, à savoir une *diminution frappante des cellules ganglionnaires* (SWENSON). Il s'y surajoute une *déficience musculaire* prouvée par l'atonie, parfois par l'absence de péristaltisme.

Sur ces anomalies nerveuses et sur la déficience musculaire, se greffe souvent une circonstance aggravante : l'*infection* fréquente, sinon constante, tenace ou passagère, mais récidivante, qui diminue la contractilité, favorise l'œdème et à la longue peut-être un certain degré de *sclérose*.

III. — A la lueur de ces différentes notions, passons maintenant en revue les théories émises jusqu'alors pour expliquer le *reflux*.

a) ANOMALIE ANATOMIQUE

Elle paraît jouer un rôle indiscutable.

a) Certains auteurs invoquent l'anomalie musculaire anatomique, et la limitent au *trigone* seul. C'est ainsi que GRUBER a montré que chez certaines espèces anormales où il existait un reflux vésico-urétéral, le trigone était peu développé et l'uretère intra-vésical court, alors que lorsque le trigone était bien développé et l'uretère intra-vésical long, le reflux ne se produisait pas.

BARBEY a lui aussi invoqué cette déficience musculaire du trigone, par infiltration œdémateuse, mais il s'y ajouterait pour lui un envahissement sclérosant du *détrusor* qui deviendrait incapable d'aplatir le segment intra-pariétal des uretères.

Nous rappellerons à cette occasion les expériences d'AUER et SAEGER en 1936 et 1937, qui injectent, par voie sus-pubienne, sous

contrôle manométrique, du sérum coloré, dans des vessies de cobayes, lapins et chiens. Malgré la forte pression exercée, ils n'observent pas de reflux. En renouvelant cette expérience après avoir injecté du sérum autour de l'uretère terminal — ce qui détermine de l'œdème local — ils obtiennent un reflux dans 33, 81 et 82 % des cas. Mais ce reflux ne persiste pas après disparition de l'œdème.

Pour ces auteurs, le reflux serait donc en relation avec une déficience très limitée du trigone.

b) D'autres auteurs pensent que toute la musculature vésicale est anormale. Il y aurait dysplasie musculaire : *persistance de l'état fœtal*, d'où :

α) développement intra-mural incomplet de l'uretère, ou complet mais avec fibres hypoplastiques ;

β) ou encore persistance de la dilatation urétérale du début de la vie fœtale.

c) La dysplasie nerveuse et neuro-ganglionnaire paraît indiscutable. C'est probablement même la première en date. Comment ne pas assimiler, par exemple, l'uretère congénitalement dilaté au *méga-côlon congénital*, ou même à la dilatation des conduits biliaires décrite par KELSEY ? On se rappelle que pour SWENSON et ses collaborateurs, la lésion étiologique probable du méga-côlon congénital (maladie de Hirschsprung) serait l'absence congénitale de cellules ganglionnaires para-sympathiques (plexus mésentérique d'Auerbach) dans la portion intestinale anti-péristaltique rectale ou recto-sigmoïdienne resserrée. Les ondes péristaltiques du côlon s'arrêtent donc à la portion privée de ganglions ; l'obstruction fonctionnelle se produit à ce point et entraîne une dilatation massive et une hypertrophie du côlon sus-jacent. Aussi la résection du segment privé de ganglions amène la guérison, avec restauration de la fonction intestinale. Or nous avons vu que rectum, recto-sigmoïde et vessie ont la même origine embryologique et une innervation para-sympathique commune par l'intermédiaire des nerfs du bassin (nervi erigentes) dont un gros tronc va au bas-intestin, l'autre à la vessie. Il a été remarqué en outre, que dans la moitié des cas de maladie de Hirschsprung, même en l'absence de tout trouble urinaire, la cystométrie met en évidence un dysfonctionnement vésical : la courbe cystométrique est habituellement celle d'une vessie dilatée atone avec pression intra-vésicale basse jusqu'à bonne distension du viscère. SWENSON — et il n'est pas le seul — a observé parfois dans ces cas l'association d'un mégalo-uretère généralement bilatéral. Se donnant la peine d'étudier dans ces cas la texture des parois vésicales, il a effectivement constaté une diminution frappante des cellules ganglionnaires.

L'innervation vésicale para-sympathique défectueuse déterminera :

α) Une déficience du détrusor (remplissage vésical incomplet, réduction du nombre des mictions ; et, ainsi que le montre la cystométrie, moindres contractions de remplissage vésical et lente et progressive augmentation de la pression intra-vésicale.

β) Une ouverture défectueuse du col vésical.

γ) Et peut-être une contraction moindre de l'uretère, la contraction normale de sa portion terminale pendant la miction étant un mécanisme réglé pour éviter le reflux pendant cet acte. C'est pourquoi le reflux vésico-urétéral existe presque toujours dans le mégalo-uretère, par manque du mécanisme protecteur, par suite d'un dysfonctionnement para-sympathique, lui-même en rapport avec une neurogenèse anormale. C'est ainsi que la vessie devient incapable de se vider, son résidu augmente sans cesse, ainsi que la pression intra-vésicale, pression contre laquelle les uretères doivent lutter. Il en résulte une dilatation vésicale, urétérale et une hydronéphrose, formant un cercle vicieux. C'est dans ces cas que, même en l'absence de tout obstacle apparent à la cysto-uréthroscopie, la résection trans-urétrale limitée du col vésical se révèle souvent efficace.

b) ASYNCHRONISME PÉRISTALTIQUE

Certains auteurs allemands, FUCHS, ACHS, HENNINGSSEN et OBER-NIEDERMAYR, cités par BOUCHARD dans sa pathogénie du « reflux dans la tuberculose rénale », ont du reflux une conception un peu différente : pendant la miction, les contractions urétérales s'arrêtent, motricité vésicale et péristaltisme urétéral étant soumis à un réglage précis et alternatif ; que ce synchronisme physiologique entre uretère et vessie soit faussé, le reflux sera possible : à la fin d'un mouvement anti-péristaltique urétéral (ouverture du méat) une brusque et puissante contraction du détrusor le produira. Pour ces auteurs, *cet asynchronisme entre uretère et vessie serait dû à des altérations des terminaisons nerveuses au niveau de la vessie ou de l'uretère.*

c) THÉORIE DE POWELL

Une publication toute récente de T. POWELL de Los-Angeles, qui a examiné 50 cas de mégavessie chez les jeunes enfants, donnerait une explication séduisante de l'origine du reflux dans les mégavessies. Il assimile cette vessie anormalement grande et *atone* à un sac, qui, imparfaitement rempli, est hérissé par les plis de la muqueuse et de la musculuse, plis tombant à l'instar d'un tablier devant l'orifice urétral interne, et constituant une soupape.

Mais nous ne savons si POWELL donne au terme de mégavessie la valeur que nous lui avons assignée.

d) THÉORIE DE LA DISTENSION VÉSICALE

Quand on produit une très forte distension vésicale, l'amincissement de la paroi vésicale augmente, diminuant l'obliquité de l'uretère intra-mural, facteur qui, associé à la surélévation du repli valvulaire, laisse le méat à découvert.

Perez CASTRO signale qu'à l'urokymographie, une vessie distendue ralentit et paralyse les ondes urétérales. Elle peut être une cause favorisante, mais non déterminante. La distension peut déterminer un *reflux secondaire* lorsque l'atonie ou l'insuffisance musculaire vésicale succèdent à une longue période de lutte, comme chez les prostatiques. Aussi, quand on songe au temps qu'il faut à une vessie hypertrophiée, donc hypertonique pour aboutir à l'atonie et au reflux, on imagine mal que dès le jeune âge un viscère atone à la manière d'une mégavessie soit susceptible d'engendrer un reflux en l'absence d'une insuffisance méatique concomitante. C'est pourquoi nous nous refusons d'accepter la thèse de ceux qui voudraient expliquer le reflux par une *réten-tion volontaire* de l'enfant. Il est parfaitement exact que par définition une mégavessie étant une vessie de très grande capacité, le *besoin d'uriner* se fasse moins sentir que dans une vessie de capacité normale, sans oublier que dans le sexe féminin, le rythme mictionnel est plus lent que chez l'homme. Cela est d'autant plus vrai que dans nos conseils thérapeutiques, nous insistons toujours auprès des parents de la plupart de nos malades pour qu'ils obligent ceux-ci à vider plus souvent leur vessie et à faire effort de la vider aussi complètement que possible. Ce qui ne veut pas dire que la distension vésicale et par conséquent le fait pour un enfant de se retenir, soit capable, comme certains l'imaginent, de provoquer à lui seul un reflux cysto-pyélique. Le Professeur FEY a tout dernièrement présenté à la *Société Française d'Urologie* (21 février 1955), au nom de M. DE LANGRE, une observation de « *dilatation des voies urinaires supérieures avec reflux par réten-tion volontaire* ». Le plus curieux est que cette observation concernait précisément une enfant de sept ans, atteinte de pyélonéphrite à répétitions, chez laquelle la malfaçon avait été découverte par J.-E. MARCEL qui l'avait qualifiée mégavessie-reflux et traitée par la pose d'une sonde à demeure. Dans la suite, M. DE LANGRE apprenant que cette enfant urinait très peu souvent dans la journée, avait conseillé de l'obliger à vider sa vessie toutes les deux heures. Or, quelque temps après, il aurait constaté une réduction considérable du reflux. L'auteur concluait — un peu vite — à une *dila-*

tation vésico-urétérale — lésion anatomique — *secondaire à un trouble purement fonctionnel*.

Les conclusions de M. DE LANGRE furent, en séance, combattues par M. BOISSONNAT pour qui, nous l'avons vu et discuté, un reflux suppose *obligatoirement un obstacle cervical ou uréthral*. Loin de partager intégralement l'opinion de ce dernier auteur, nous ne pouvons retenir l'explication du premier.

La rétention volontaire chez l'enfant est fréquente : soit spontanée, soit éducative, soit même thérapeutique, dans l'énurésie, par exemple. Jamais, toutefois, elle ne s'accompagne de reflux secondaire. Et que dire alors des nourrissons qui en présentent ?

L'observation de M. DE LANGRE est loin d'être convaincante : le reflux cysto-pyélique, nous le savons par expérience, est irrégulier et inconstant ; il faut des mois, voire des années avant de conclure à sa disparition. Sa diminution « *considérable* » constatée au cours d'une deuxième cystographie par M. DE LANGRE peut être parfaitement accidentelle ou simplement due au fait que cette enfant avait conservé durant trois semaines, sur les conseils du Docteur MARCEL, une sonde à demeure qui est précisément le traitement de cette variété de reflux.

De tout ce que nous venons de dire, il semble bien qu'à l'origine du syndrome qui nous occupe, il y ait surtout une malfacon congénitale de la vessie : la mégavessie. Due à une déficience neuro-musculaire *ab ovo*, à l'instar du méga-bassin, du méga-uretère, et d'autres dilatations primitives des viscères creux avec lesquelles elle peut coexister, *la mégavessie a une physiologie anormale* : atteinte d'insuffisance neuro-musculaire originelle, elle est hypocontractile, hypotonique. Cette déficience anatomique et physiologique peut entraîner une occlusion anormale de l'uretère vésical, d'autant qu'à ce niveau, l'uretère intra-mural ne présenterait que des fibres longitudinales et inconstamment des fibres circulaires. Lorsque, donc, la capacité vésicale est maxima, dans la mégavessie, l'amincissement de la paroi vésicale et la surélévation du repli valvulaire muqueux situé devant l'orifice méatique peut découvrir ce dernier et autoriser le reflux.

Ainsi, de même qu'au cours de certaines distensions vésicales mécaniques, par obstacle cervical ou uréthral, l'hypertrophie musculaire et l'hypertonie d'une vessie qui lutte peuvent — par compression de l'uretère intra-mural et indépendamment de toute atrésie urétérale concomitante (J.-E. MARCEL) — entraîner des dilatations urétéro-pyéliques en amont, de même une mégavessie pourrait, par hypotonie, provoquer une occlusion insuffisante du méat et par conséquent un reflux ; et on devine par là même l'intérêt d'une médication toni-musculaire et d'une rééducation suivies.

Mais il doit y avoir plus ; car *toutes* les mégavessies ne s'accompagnent pas de reflux : J.-E. MARCEL intervenant chez un garçon qui présentait une mégavessie et une importante urétéro-hydronéphrose gauche avec atrésie congénitale du méat coagule en outre largement celui-ci dans sa portion vésicale, mais non intra-murale. Or, si la dilatation de l'uretère pelvien va persister, le méat largement ouvert va ultérieurement entraîner un reflux qui dure depuis trois ans. Ce qui semblerait démontrer également le rôle capital du *méat* urétéral et impliquer que, dans le syndrome que nous décrivons, il est lui-même *congénitalement* anormal. Le fait que cette anomalie se rencontre surtout à gauche plaide aussi en faveur d'une malfaçon originelle, qui, comme J.-E. MARCEL l'a souligné, affecte avec une extraordinaire fréquence ce côté.

La conclusion est que le syndrome mégavessie-reflux paraît être dû surtout à une malformation portant sur toute la vessie, y compris la jonction urétérale et peut-être associée à une malfaçon de l'aboutissement méatique.

ETUDE RADIOSCOPIQUE

Si on peut imaginer sans pouvoir l'affirmer l'étiopathogénie du syndrome mégavessie-reflux, il est beaucoup plus aisé d'expliquer le *mécanisme des accidents* qu'il provoque.

Nous avons procédé dans ce but à une étude dynamique sous écran radioscopique de la vessie et de l'uretère au cours du syndrome mégavessie-reflux. Nous avons essayé d'examiner les conditions dans lesquelles se produisait le reflux. Notre étude a porté sur les sujets suffisamment âgées pour obtenir d'elles l'immobilité absolue nécessaire, soit une dizaine de fillettes de huit à dix ans.

Au début du remplissage vésical, on voit la vessie se « gonfler » à la manière d'un ballon, d'une façon plus ou moins régulière, puis lorsque le besoin de miction se fait sentir, souvent même bien auparavant, on assiste au remplissage de l'uretère pelvien et à ce moment, par une sorte d'éjaculation à rebours, le contenu de cet uretère pelvien est projeté vers le bassin et qu'il remplit plus ou moins complètement.

Avec l'augmentation de la distension vésicale, tout le conduit excréteur est injecté de bas en haut.

On s'arrête alors à cette distension maximum et l'on observe l'uretère. Périodiquement, on assiste à une vidange de l'uretère pelvien vers le bassin et inversement du bassin vers cet uretère pelvien, et ce, suivant un rythme qui n'est modifié ni par la respiration, ni

par la compression abdominale, ni par l'administration de trinitrine. Ce véritable flux et reflux se produit environ toutes les sept secondes. Il semble être le résultat de la lutte entre le détrusor affaibli et la musculature tonique urétéro-pyélique. Ceci est vrai pour le reflux passif. Au contraire, pour le reflux actif, qui se manifeste après miction, le conduit urétéral semble imprégné en masse par la colonne liquide et le reflux est immobile, n'accusant pas ce mouvement alternatif.

Lorsqu'on fait vider la vessie d'un sujet ayant un reflux passif, on voit peu à peu s'évacuer la vessie, mais l'arbre urétéro-pyélique continue longtemps son mouvement de va-et-vient, la vidange se faisant lentement, l'uretère paraissant abandonner comme à regret son contenu liquide. Ceci explique pourquoi, alors que la vessie a été vidée, il reste encore une quantité importante de liquide qui ne s'évacue que lorsque l'uretère s'est lui-même totalement vidé.

Cette étude radioscopique permet d'expliquer les poussées septiciques et fébriles brutales au cours du reflux.

Il est probable qu'au cours de la première enfance, la chasse brutale d'urines vésicales traumatise la muqueuse pyélique, favorisant une bacillémie brutale, avec fièvre urinaire et signes généraux graves.

D'autre part, la *stase vésicale* qui est fréquente et surtout la *stase pyélique*, que nous avons nettement constatées sur les films tardifs expliquent :

- a) l'infection et la pyurie ;
- b) la *réten*tion pyélique avec température, parfois la douleur ;
- c) et la dilatation pyélique et même calicielle qui compliquent quelquefois le syndrome mégavessie-reflux et s'accroissent, surtout lorsqu'elles constituent déjà une malformation congénitale associée.

Cette étude radioscopique visualise l'anti-péristaltisme et nous montre qu'en fait, la musculature et partant la tonicité et la contractilité de l'uretère supra-vésical demeurent normales, à l'encontre des méga-uretères congénitaux ou des dilatations en amont d'un obstacle, véritables tubes inertes à la manière des vases communicants.

TRAITEMENT

La mégavessie avec reflux est une malformation congénitale que l'urologue ne peut se flatter de guérir par une restitution « *ad integrum* ».

Le traitement vise à s'opposer à la stase et au reflux, générateurs de poussées infectieuses fébriles. On le réalise par *la pose à demeure d'une sonde vésicale* de Pezzer ou de Malecot, scrupuleusement mise au point, *ouverte*, dont le calibre varie avec l'âge de la malade. On la laisse trois à quatre semaines. On y associe une désinfection intestinale, des lavages antiseptiques de la vessie *peu poussés*, des sulfamides ou des antibiotiques, suivant l'épreuve de la résistance et une acidification des urines.

Il n'est pas rare que durant le traitement, on note une petite fièvre sans importance.

En même temps, le régime et le traitement viseront à assurer une désinfection intestinale régulière.

Ultérieurement, on conseillera :

a) des cures discontinues et alternées de *toniques* du type strychnine et de *péristaltigènes* urétéraux du type prostigmine, hormocoline et khelline ;

b) une *rééducation* de la miction : uriner plus souvent et à fond.

Traitement long et longtemps suivi, mais qui n'immobilise pas et gêne peu l'enfant.

Les suites du drainage par la sonde à demeure prolongée sont pour ainsi dire spectaculaires. Elles étonnent et n'ont pas manqué d'étonner quelques auteurs, trop incrédules.

Un fait est certain, indubitable, c'est qu'à la suite, il est exceptionnel que les accidents aigus fébriles ne disparaissent pas, qui vont définitivement céder à la pose d'une nouvelle sonde à demeure quelque temps après.

La pyurie persiste pendant quelque temps puis va, elle aussi, disparaître soit définitivement, soit pour quelque temps, mais les poussées se raréfient peu à peu et ne s'accompagnent que de quelques troubles vésicaux discrets. Bien souvent, elle demeure latente et on la découvre au cours d'une observation prolongée. Bientôt elle va, elle aussi, disparaître.

La cystographie systématique pratiquée *quelque temps après l'ablation de la sonde* — une fois la poussée irritative locale disparue — montre, pour ainsi dire toujours, la diminution du reflux d'un ou des deux côtés : elle est quelquefois étonnante, *elle n'est jamais définitive*.

C'est alors que s'installe une longue période d'observation, d'exams périodiques des urines, de la vessie, par endoscopie ou radiographies itératives, que les parents, impressionnés par les résultats acquis, acceptent avec une compréhension reconnaissante.

Comment agit la sonde à demeure ?

Tout d'abord en assurant un drainage prolongé et en supprimant la stase. La suppression de celle-ci favorise et facilite l'action bactériostatique des antibiotiques, qui se montrait irrégulière ou passagère auparavant.

D'autre part, la sonde à demeure réalise une diminution passagère de la capacité vésicale, probablement par irritation nettement apparente sur les cystogrammes et on peut se demander si les contractions du détrusor contre le corps étranger qu'est la sonde n'ont pas un effet bénéfique de rééducation. Tout en mettant la vessie au repos physiologique, elle diminue par irritation réflexe du col la capacité vésicale, procurant un ténesme plus ou moins conscient, avec augmentation du besoin d'uriner.

Cette observation va durer de longs mois, des années, malgré la disparition totale des signes cliniques. Elle permet d'apprécier l'état anatomique et physiologique de l'arbre urinaire.

1° LE REFLUX ne disparaît jamais définitivement immédiatement ; il oscille, disparaît d'un côté pour apparaître dans l'autre, s'il est bilatéral ; il est tantôt actif, tantôt passif, tantôt total, tantôt partiel, mais il s'atténue progressivement. Sinon la pose d'une deuxième sonde à demeure devient encore pendant trois semaines, nécessaire. Exceptionnellement nous avons dû l'imposer une troisième fois. A mesure que l'enfant grandit, le reflux disparaît. Pendant des mois, quelle que soit la pression mise en œuvre, on ne le constate plus. Quand après deux ans, les cystogrammes restent négatifs, c'est qu'il ne reparaitra plus.

2° LA MÉGAVESSIE : il ne faut pas s'attendre à ce qu'elle disparaisse. Le contraire serait étonnant. Il n'empêche que la rééducation d'une part, la croissance de l'enfance, d'autre part, et aussi — c'est une impression que l'expérience renforce de plus en plus — la médication tonique et péristaltigène actuelle entraînent un « tassement », une diminution nette de la capacité vésicale, une réduction indiscutable des cystogrammes et une disparition du résidu vésical.

Il semble donc, en définitive, que, peu à peu, une augmentation du tonus musculaire de la vessie supplée plus ou moins à la déficience de la dynamique vésico-urétérale.

PRONOSTIC

En tant que syndrome isolé, la mégavessie avec reflux a, dans l'ensemble, une évolution très *favorable*.

Traitée, elle aboutit à une guérison clinique, puis physiologique, mais sans modifications importantes de la vessie. Seul, l'uretère ectasié, quand il l'est, subit une involution.

Non traitée, au contraire, le reflux persiste, les accidents aussi, entraînant une dilatation urétérale et du haut appareil en amont de bas en haut par stase et par infection, et peu à peu une insuffisance rénale *sus-jacente*.

I. — OBSERVATIONS DE LA SECONDE ENFANCE

OBSERVATION N° 1 : F... Micheline (*voir* page 30).

OBSERVATION N° 2 : B... Suzanne (*voir* page 36).

OBSERVATION N° 4 : M... Liliane, dix ans et demi.

Enurétique irrégulière, poussées de pyurie, température, hématurie, douleurs lombaires droites.

U.I.V. : dilatation du système excréteur droit. Uretère pelvien dilaté.

Cystoscopie : O.U.D. ouvert.

Cystographie : *mégavessie avec reflux cysto-pyélique total passif droit*.

Hospitalisée à trois reprises avec sonde de Pezzer, et traitement péristaltigène.

Amélioration lente et progressive, avec rechutes :

— En janvier 1952 : mégavessie reflux total droit (*fig. 18 et 19*).

— En mai 1954 : persistance du reflux, diminution de la mégavessie (*fig. 20 et 21*).

— En octobre 1954 : absence de reflux, vessie de capacité modérée (*fig. 22 et 23*).

Guérison se maintenant le 17 novembre 1955.

OBSERVATION N° 5 : T... Nicole, huit ans.

Pyélonéphrite à répétition sans cystite.

U.I.V. : ectasie urétérale discrète avec signes de pyélonéphrite.

Cystoscopie : vessie de très grande capacité.

Cystographie : *mégavessie avec reflux passif bilatéral (fig. 24)*.

Hospitalisée à deux reprises. Amélioration progressive, sans rechutes.

— En janvier 1951 : reflux actif gauche (*fig. 25 et 26*).

— En octobre 1954 : aucun reflux (*fig. 27 et 28*).

— En octobre 1955 : aucun reflux, diminution de la capacité vésicale.

OBSERVATION N° 6 : P... Liliane, neuf ans.

Pyélonéphrite gauche à coli, à répétition.

Cystoscopie : O.U.G. béant.

Cystographie : *mégavessie avec reflux gauche*.

Hospitalisée avec la sonde à demeure, mais réapparition de l'énurésie et le reflux devient bilatéral.

Nouvelle hospitalisation : le reflux se limite au côté gauche, et est moins important. L'instauration des ménarches ne change rien au tableau.

OBSERVATION N° 7 : B... Danielle, dix ans.

Pyurie à coli récidivante.

Cystoscopie : O.U.G. béant.

Cystographie : *mégavessie avec reflux partiel gauche*.

Malgré deux poses de sonde à demeure, persistance de la mégavessie et du reflux, ainsi que de la pyurie.

OBSERVATION N° 8 : S... Christiane, sept ans.

Cystite chez une ancienne énurétique, pyurie à coli.

Non suivie de 1950 à 1953, où la cystographie révèle une *mégavessie avec reflux gauche passif*.

Non suivie depuis.

OBSERVATION N° 9 : S... Françoise, onze ans.

Pyurie résistante, même à la streptomycine.

U.I.V. : petite dilatation pelvienne droite.

Cystographie : *mégavessie avec reflux droit total*.

Deux poses de sonde à demeure.

Guérison du reflux ; depuis cinq ans, persistance de la mégavessie.

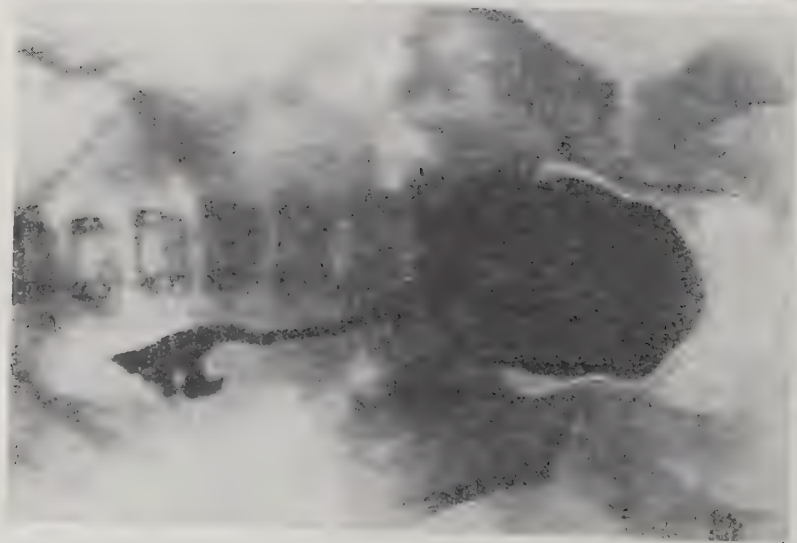


FIGURE 18 (obs. n° 4). — Vessie pleine
(17 juillet 1952)



FIGURE 20 (obs. n° 4). — Vessie pleine
(6 mai 1954)

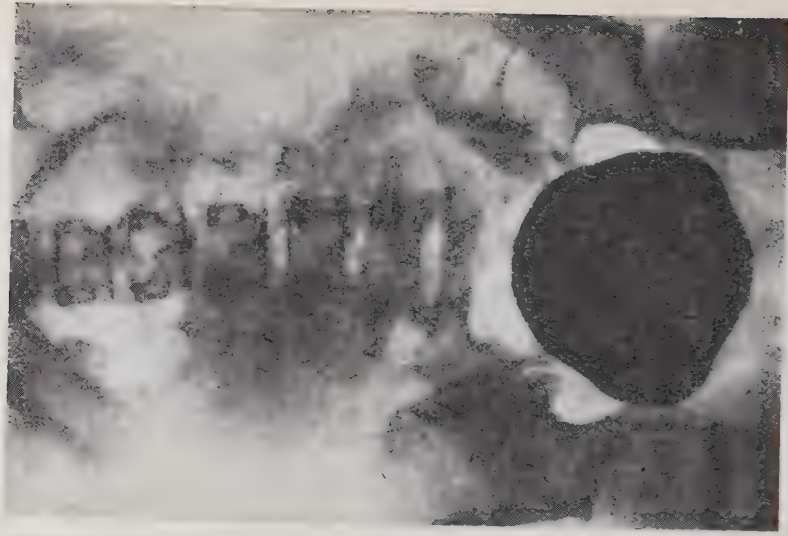


FIGURE 22 (obs. n° 4). — Vessie pleine
(21 octobre 1954)



FIGURE 19 (obs. n° 4). — Vessie vide
(17 juillet 1952)

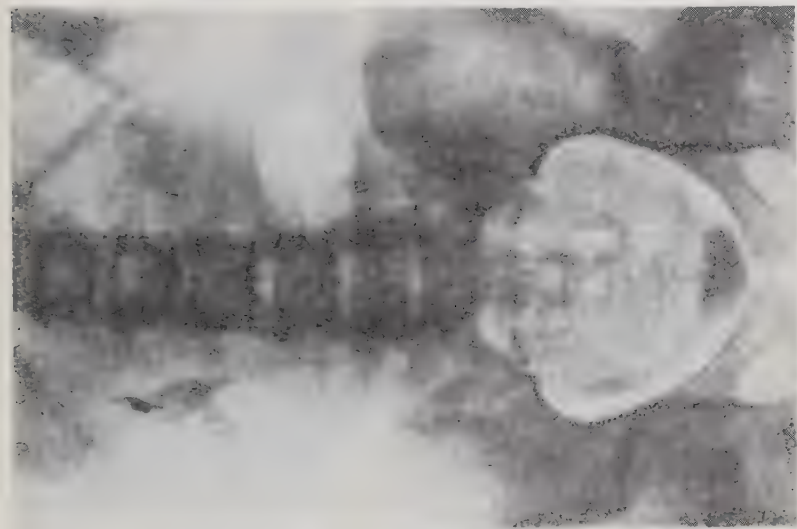


FIGURE 21 (obs. n° 4). — Vessie vide
(6 mai 1954)

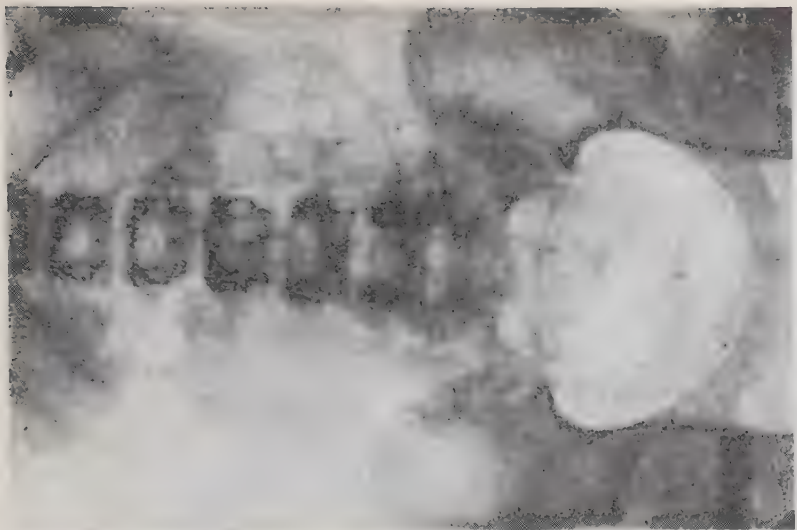


FIGURE 23 (obs. n° 4). — Vessie vide
(21 octobre 1954)

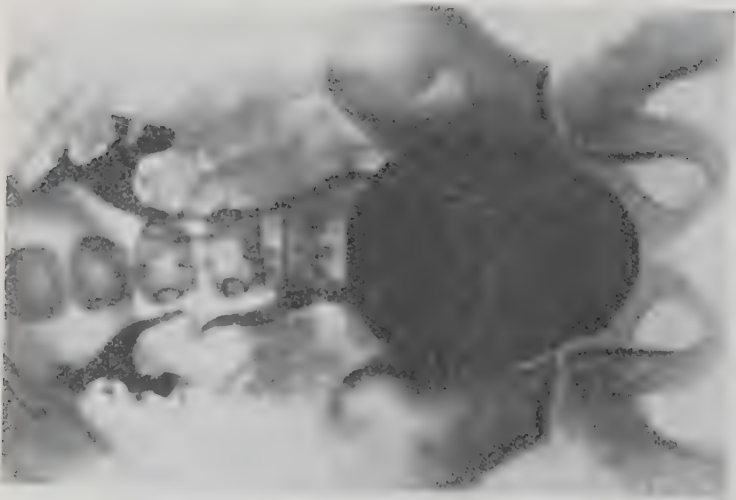


FIGURE 24 (obs. n° 5)

Vessie pleine. Mégavessie. Reflux passif bilatéral (24 nov. 1954)



FIGURE 25 (obs. n° 5)
Vessie pleine (18 janvier 1951)



FIGURE 26 (obs. n° 5)
Vessie vide
(18 janvier 1951)

OBSERVATION N° 10 : T... Marie-Paule, six ans.

Poussées fébriles, douleurs lombaires gauches.

U.I.V. : atonie urétérale gauche.

Cystographie : *mégavessie avec reflux gauche*.

Hospitalisée deux fois avec la sonde à demeure, et évolution cyclique du reflux, qui disparaît parfois mais persiste de décembre 1952 à mai 1955.

OBSERVATION N° 11 : N... Anne-Marie, cinq ans et demi.

Poussées de pyélonéphrite à répétition, depuis deux ans, et depuis peu, douleurs à gauche.

U.I.V. : duplicité bilatérale (*fig. 31*).

Cystoscopie : petite cystite, avec quatre orifices urétéraux, l'O.U.G. inférieur étant très dilaté.

Cystographie : *mégavessie avec reflux bilatéral (fig. 32, 33, 34 et 35)*.

Hospitalisée trois fois, le reflux persiste et reste bilatéral, mais l'état général, autrefois très médiocre, est et reste excellent à ce jour.

OBSERVATION N° 12 : F... Marie-France, quatre ans.

Pyurie fébrile à rechutes, avec douleurs abdominales et lombaires.

U.I.V. : bifidité gauche, et dilatation de l'uretère pelvien de ce côté.

Cystoscopie : O.U.G. béant.

Cystographie : *mégavessie avec reflux total gauche*.

Hospitalisée avec sonde à demeure, amélioration de l'état général, persistance du reflux.

OBSERVATION N° 13 : M... Thérèse, sept ans.

Pyélonéphrite à répétition.

U.I.V. : légère ectasie urétérale inférieure gauche.

Cystographie : *mégavessie avec reflux gauche*.

Une pose de sonde à demeure. Guérison depuis deux ans.

OBSERVATION N° 14 : B... Thérèse, douze ans.

Pyurie résistante, douleurs lombaires.

Double bifidité, avec ectasie urétérale bilatérale.

Cystographie : *mégavessie monstrueuse avec reflux bilatéral*.

Refuse l'hospitalisation pour la sonde à demeure.

OBSERVATION N° 15 : B... Monique, six ans.

Pyurie récidivante, énurésie irrégulière.

U.I.V. : ectasie modérée urétérale bilatérale.



FIG. 27 (*obs. n° 5*)

Vessie pleine
(28 octobre 1954)



FIG. 28 (*obs. n° 5*)

Vessie vide
(28 octobre 1954)

FIG. 29 (obs. n° 5)

Vessie pleine
(20 octobre 1955)



FIG. 30 (obs. n° 5)

Vessie vide
(20 octobre 1955)



FIGURE 31 (obs. n° 11)
Urographie. Décompression
(6 mai 1954)



FIGURE 32 (obs. n° 11)
Vessie pleine (13 mai 1954)

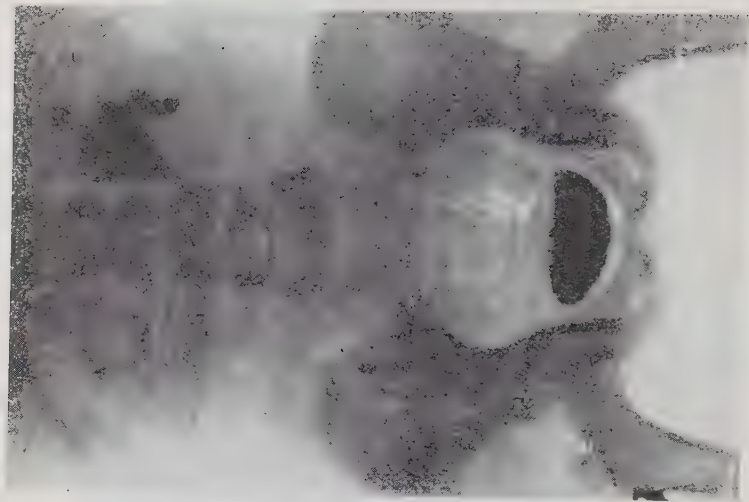


FIGURE 33 (obs. n° 11)
Vessie vide (13 mai 1954)



FIG. 34 (*obs. n° 11*)

Vessie pleine
(30 octobre 1954)



FIG. 35 (*obs. n° 11*)

Vessie vide
(30 octobre 1954)

Cystographie : *mégavessie avec reflux bilatéral*.

Hospitalisée deux fois. Diminution de la mégavessie, absence de reflux à droite, disparition de l'énurésie.

OBSERVATION N° 16 : K... Roberte, six ans.

Pyélonéphrite à coli résistante.

U.I.V. : signes de pyélonéphrite gauche discrète.

Cystographie : *grosse mégavessie avec reflux passif total gauche*.

Une pose de sonde à demeure amène la guérison qui persiste trois ans plus tard.

OBSERVATION N° 17 : S... Danielle, cinq ans.

Poussées de pyélonéphrite avec pyurie très résistante, douleurs, cystite.

U.I.V. : dilatation bilatérale urétérale, surtout gauche.

Cystographie : *mégavessie avec énorme reflux passif bilatéral*.

Hospitalisée à deux reprises : les crises de pyurie se reproduisent parfois, mais très modérées, l'état général est devenu excellent. Le reflux bilatéral surtout gauche persiste. Toutefois, l'U.I.V. du 10 octobre 1955 montre un meilleur fonctionnement et une moindre dilatation urétérale pelvienne bilatérale.

OBSERVATION N° 18 : L... Marie-Thérèse, huit ans.

Pyurie avec cystite et énurésie irrégulière.

U.I.V. : normale.

Cystoscopie : O.U.G. béant.

Cystographie : *mégavessie avec reflux passif gauche total*.

Hospitalisée et drainée. Guérison se maintenant depuis deux ans.

OBSERVATION N° 19 : B... Jacqueline, sept ans.

Pyélonéphrite chronique.

U.I.V. : dilatation urétérale surtout droite.

Cystographie : *mégavessie reflux passif bilatéral*.

Non suivie.

II. — OBSERVATIONS DE LA PREMIERE ENFANCE

OBSERVATION N° 3 : L... Marie-Hélène (voir page 44).

OBSERVATION N° 20 : S... Danielle, huit mois.

Toxi-infection. Pyurie à coli.

Cystoscopie : O.U. ouverts, surtout le gauche.

Cystographie : *mégavessie avec reflux bilatéral*.

Pose de deux sondes à demeure. Urines très difficiles à stériliser, après antibiogramme.

Va beaucoup mieux, malgré persistance du reflux.

OBSERVATION N° 21 : S... Claude, un an.

Pyurie à coli, intermittente, entravant le développement.

U.I.V. : duplicité droite, élimination très retardée à gauche.

Cystographie : *mégavessie avec reflux gauche*.

OBSERVATION N° 22 : R... Martine, huit mois.

Toxi-infection sévère.

U.I.V. : normale.

Cystoscopie : vessie de très grande capacité, avec O.U. ouverts.

Cystographie : *mégavessie moyenne, avec reflux passif partiel bilatéral*.

Après sonde à demeure, l'enfant sort guérie.

OBSERVATION N° 23 : C... Monique, vingt mois.

Episode abdominal modéré, avec diarrhée et amaigrissement.

Cystographie : *mégavessie, avec reflux passif urétéral droit*.

Amélioration rapide de l'état général, après drainage.

OBSERVATION N° 24 : G... Françoise, quatre mois (*fig. 14*).

Hypothermie, arrêt de développement.

Cystoscopie : O.U.G. atone, assez ouvert.

Cystographie : *mégavessie avec reflux passif total gauche*.

Après drainage, guérison sans rechutes.

OBSERVATION N° 25 : G... Sonia, onze mois.

Episode diarrhéique, avec amaigrissement.

Cystographie : *mégavessie importante, avec reflux passif partiel gauche*.

Guérison, mais enfant non suivie depuis.

OBSERVATION N° 26 : C... Simone, deux jours (*fig. 12, p. 24*).

Cystographie : *mégavessie avec reflux cysto-pyélique passif droit total*.

Enfant non suivie.

OBSERVATION N° 27 : L... Jocelyne, deux jours (*fig. 13, p. 24*).

Cystographie : *mégavessie avec reflux cysto-pyélique passif total droit*.

Revue deux mois plus tard. Légère constipation.

Cystographie : *mégavessie, sans reflux*.

III. — OBSERVATIONS DE L'ADULTE JEUNE

OBSERVATION N° 28 : B... Jeanne, vingt et un ans.

Urémie grave, avec céphalées intenses, hypertension.

Pyélographie (Az = 2,30 g) : hypoplasie rénale droite.

Cystoscopie : O.U.D. droit en queue de four.

Cystographie : énorme mégavessie avec reflux cysto-pyélique droit actif.

Le traitement médical et urologique (sonde urétérale gauche à demeure) amène une amélioration importante mais qui ne persiste pas. Une néphrostomie gauche est tentée, en désespoir de cause (reprise des malaises et de l'azotémie : 2,25 g), mais l'issue est très rapidement fatale.

L'histologie (examen n° 43.019) effectuée par le Professeur DELARUE :

— d'un segment de paroi vésicale, montre un muscle normal, bien que légèrement aminé, tandis que la muqueuse est aminée ;

— de l'abouchement urétéro-vésical droit, montre que le segment de l'uretère intra-mural est rétréci, pourvu d'une bordure muqueuse normale qui est enserrée par une sclérose inflammatoire très importante mutilant le muscle environnant ;

— de l'abouchement urétéro-vésical gauche, montre que la lumière du segment mural est réduite à une bordure de muqueuse insignifiante.

En conclusion, on a l'impression d'une altération dysplasique très ancienne à gauche et d'une altération inflammatoire sans doute plus récente à l'abouchement de l'uretère droit.

CONCLUSIONS

A la lueur de nombreuses observations, nous avons apporté la preuve de l'existence d'une malformation décrite pour la première fois par notre Maître, J.-E. MARCEL.

Cette dysembryoplasie porte à la fois sur la vessie et le système d'occlusion des méats urétéraux. Nous l'avons appelée, à tort ou à raison : *syndrome mégavessie avec reflux cysto-pyélique*, car elle réalise des modalités cliniques particulières : il est l'apanage des filles et plus particulièrement de la seconde enfance.

Chez le nourrisson, il se manifeste sous l'aspect d'une toxi-infection avec pyurie ou bacillurie latentes ; chez l'enfant, sous celui d'une pyélo-néphrite tenace ou récidivante.

La pyurie ou colibacillurie d'accompagnement doivent orienter les recherches vers la sphère urinaire ; par conséquent l'urographie systématique et éventuellement la cystoscopie seront des examens indispensables qui indiquent une *cystographie*. Celle-ci avant et après miction permettra seule d'affirmer le diagnostic de ce « syndrome » qui, traité, est, dans la règle, de pronostic très favorable.

Grâce au drainage vésical instrumental prolongé, assez souvent itératif, l'enfant est définitivement guérie de ses troubles généraux et urinaires.

A la faveur d'une médication toni-musculaire et à une rééducation de la miction, le reflux diminue et devient inconstant jusqu'au jour plus ou moins lointain où il disparaît. La mégavessie, seule, paraît irréversible, mais améliorable.

En pratique, quand chez un nourrisson fille ou une enfant atteinte de pyurie récidivante ou résistante, on ne trouve pas d'épine organique urinaire nette à l'urographie, avant de la nier, il est conseillé de la compléter par une *cystographie*, qui, dans bon nombre de cas, révélera :

LA MÉGAVESSIE AVEC REFLUX CYSTO-PYÉLIQUE

malformation passée jusqu'alors inaperçue, et qui associe une *dysembryoplasie* de la vessie à une insuffisance fonctionnelle de la jonction cysto-urétérale et peut-être même à une *malfaçon des méats*.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse .
DEBRE

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- AUER et SAEGER. — *Proc. Soc. Exper. Biol. et Med.*, 1936.
— *J. Exp. Med.*, 1937.
- BENJAMIN (J.A.) et DOBIN (Ch.). — Mégavessie avec reflux. (*J. of Urol.*, 5 mai 1951, 65.)
- BLANC et NÉGRO. — La cystographie. (Paris, Masson, 1926.)
- BOISSONNAT (P.). — *J. d'Urol.*, 1955, 61.
- BOUCHARD (R.). — *J. d'Urol.*, 1943, 51.
- CAMPBELL (M.F.). — Clinical pediatric urology. (W.C. Saunders C°, 1951.)
- DEROT et MARCEL (J.-E.). — Malformations urinaires et néphrite subaiguë. (*Soc. de Path. Rénale*, 1952.)
- FEY, STOBBAERTS, TRUCHOT et WOLFROMM. — Exploration radiologique de l'appareil urinaire inférieur. (Paris, Masson édit.)
- GIBSON. — Ureteral reflux in the normal child. (*J. of Urol.*, 1949, 62.)
- GREGOIR (W.). — Les troubles moteurs de l'arbre urinaire supérieur. (*Congrès Belge d'Urologie*, 1951.)
- GRUBER. — Function of uretero-vesical valve. (*J. of Urol.*, 1930, 23.)
- HEYMAN (W.) et MARY (J.F.). — Bilateral megaloureter in a child, return to normal with prolonged control infection. (*J. of Ped.*, 1949, 35.)
- LAURET et VIGNERON. — *J. d'Urol.*, 1955.
- LEPOUTRE. — Le reflux vésico-urétéral. (*Ass. Fr. d'Urol.*, 1926.)
- MARCEL (J.-E.). — Mégavessie avec reflux vésico-rénal. (*Arch. Fr. Péd.*, 1950, 6.)
— Le syndrome mégavessie reflux cysto-pyélique. (*Presse Médicale*, 1952, 82.)
- PATOIR et WATEL. — L'innervation de l'uretère et son importance physiologique. (*J. d'Urol.*, 1943, 51.)
- PEREZ CASTRO (E.). — Regurgitation from bladder. (*Arch. Espan. Urol.*, 1946, 3.)
- PETIT (P.), LE BOURG et GUÉRIN (R.). — Les indications du traitement chirurgical de l'exstrophie vésicale. (*Sem. des Hôp.*, 1949, 37.)
- POWELL (T.). — *J. of Am. Med. Ass.*, 12 décembre 1953.)

